

فهرست

فسفوپیپید و اسفنگوپیپید
ایکوزانوئید و کلسترول
لیپوپروتئین‌ها
ساختار نوکلئوتیدها و اسیدهای نوکلئیک
بیوسنتر و متابولیسم نوکلئوتیدهای پورینی و پیریمیدینی
هماندنسازی DNA
RNA رونویسی
بیوسنتر پروتئین
جهش، آسیب و ترمیم DNA
کلیات هورمون، هورمون‌های هیپوتالاموس و هیپوفیز و کورتیکوئید
هورمون‌های تیروئیدی، کلسیمی، انسولین و گلوکاگون، جنسی و فکلی
ویتامین‌ها
مواد معدنی

پیشگفتار
مقدمه
ساختار کربوهیدرات‌ها
گلیکولیز و گلوکونئوژن
چرخهٔ کربس
گلیکوژن و گلیکوژنولیز
مسیر پنتوز فسفات
اکسیداسیون بیولوژیک و زنجیره‌ی تنفسی
غشاهای بیولوژیک و انتقالات سلولی
pH و آب
ساختار اسیدهای آمینه
پیوند پپتیدی و ساختمان پروتئین‌ها
pH ایزووالکتریک و بار الکتریکی پپتیدها
متabolیسم اسید آمینه؛ ترانس‌آمیناسیون و سیکل اوره
متabolیسم سایر اسید آمینه‌ها (فنیل‌آلانین و تریپتوفان)
هموگلوبین (ساختار، سنتز و کاتابولیسم)
طبقه‌بندی آنزیم‌ها
معادلات کینتیک آنزیم‌ها
تنظیم فعالیت آنزیم‌ها و مهارکننده‌ها
آنزیم‌شناسی بالینی
اسیدهای چرب
بنا اکسیداسیون اسیدهای چرب
بیوسنتر اسیدهای چرب
کتون‌بادی‌ها

ساختار کربوهیدرات‌ها

قندها از یکسری گروه عامل OH تشکیل شده‌اند که می‌تواند الكلی یا کتونی باشد.

کربن کایرال یا نامتقارن در ساختار قند، کربنی که چهار دستش به چهار گروه مختلف وصل باشد را کربن آنومری یا نامتقارن یا کایرال می‌گویند.

ایزومری: مولکول‌هایی که فرمول‌های یکسان دارند ولی رخ و ساختار متفاوتی دارند. مدل‌های مختلف دارد ولی دو مدل آن از مهم‌تر است: **نوری، عاملی**

ایزومر نوری ۴ مدل دارد:

ایزومرهای L و D که جهت الكل نسبت به آخرین کربن کایرال، اگر راست باشد D و اگر چپ باشد L نامیده می‌شود.

آینه ای یا آناتیومر: آناتیومرها تصویر آینه ای هم هستند پس گلوکز L و D که چپ و راست هم هستند، آناتیومر هم حساب می شوند.

اپیمری: (مهم) اگر تنها تفاوت دو قند در نحوه قرارگیری OH باشد، این دو اپیمر هم حساب می شوند. گلوکز دو اپیمر مهم دارد: ۱. مانتو: مانوز اپیمر گلوکز در کربن شماره ۲ است. ۲. گچ: گالاكتوز اپیمر گلوکز در کربن چهار است. پس گالاكتوز و مانور اپیمر هم هستند؟ خیر این دو اپیمر گلوکز هستند و باید اعداد آنها را بدانیم.

آنومری: در قندهای حلقه ای اگر محل قرار گیری OH نسبت به کایرال، بالای حلقه باشد بتا است (بالا: بتا) و اگر پایین و داخل حلقه باشد آلفا است. پس آلفا و بتا گلوکز، آنومر هم هستند.

موتاراتاسیون چیست؟ قابلیت ایجاد فرم آلفا و بتا یا آنومر را گویند. آیا هر کسی می تواند آنومر بسازد؟ خیر، کار هر کسی نیست آنومر کوفتن- کایرال آزاد خواهد و همانها که می دانید.

اگر بین مونومرهای یک ساختار، پیوند گلیکوزیدی باشد و در نتیجه آنومر آزادی نمانده باشد، دیگر آن مولکول نمی تواند موتاراتاسیون و احیا بکند. چند مثال: آنهایی که نمی توانند احیا و موتاراتاسیون انجام دهند (رمز: ساکت!!!) نمی خواهند احیا کنند (ساکاروز و ترhaloz هستند). از طرفی بیشتر منو ساکاریدها مانند مانوز و فوکوز و دی ساکارید های مالتوز و لاکتوز می توانند احیا و موتاراتاسیون بکنند.

پیوندهای آنها را باید بدانیم:

۱. الفای ۱ به ۱ ، ترhaloz میشود که بین دو گلوکز است

۲. ۱ به ۲ چه آلفا و چه بتا، ساکاروز میشود که بین گلوکز و فروکتوز است. پس گلوکز یکی از مونومرهای دی ساکارید ساکاروز میباشد.

۳. از ۱ به ۴ ، اگر آلفا ۱ به ۴ بود مالتوز میشود که بین دو گلوکز است. اگر بتا ۱ به ۴ بود لاکتوز میشود که بین لاکتوز و گالاكتوز است.

چرا در دیابتی ها که داروی آلفا گلوکوزیداز مصرف می کنند هضم شیر مختل نمی شود؟ لاکتوز پیوند بتا ۱ به ۴ دارد پس آلفا گلوکوزیداز روی آن اثر ندارد.

اگر شیری با ساکاروز غنی شود، مونومرهای آن پس از تجزیه کدام هستند؟ خود شیر یا لاکتوز که گلوکز و گالاكتوز است. ساکاروز هم گلوکز و فروکتوز است پس مونومرهای شیر ساکاروزی، گالاكتوز، گلوکتوز و فروکتوز هستند.

کدامها کربن آنومری آزاد نداشتند؟ (ساکت) ساکاروز و ترhaloz

پلی ساکاریدهادو دسته هستند: همپلی ساکاریدها (همو: یعنی یکسان) پس مونومرهای آن یکسان هستند. مثال: پلی ساکارید های ذخیره ای مثل گلیکوزن، اینولین، نشاسته و پلی ساکارید های ساختمانی مثل سلولز و کیتین. همه این موارد گفته شده از

جنس گلوکز هستند به جز دو مورد اینولین (از فروکتوز ساخته شده) و کیتین (از N-استیل گلوکرامین) (رمز: کیتین که خاص است از ماده خاصی نیز ساخته شده)

کیتین در اسکلت سخت پستان وجود دارد

هتروپلی ساکاریدها (موکوپلی ساکاریدها): یعنی از بیش از یک قند ساخته شده‌اند. مثال: گلیکوزآمینوگلیکان‌ها یا گگ هستند که در پروتئوگلیکان دیده می‌شوند. از ویس بافت به یاد داریم که از مهمترین گگ‌ها، هیالورونیک اسید غضروف است. کندرویتین سولفات، درماتان سولفات، کراتان سولفات هم جزء غضروف است. هپارین را هم به یاد داریم. در افرادی که سکته قلبی می‌کنند بلافاصله باید برایشان هپارین را شروع می‌کنیم چون ضد لخته است. مونومرهای آن N-استیل گلوکرامین سولفات و اسید ایدورونیک است.

کدام یک از هتروپلی ساکاریدها سولفاته هستند؟ کراتان سولفات، درماتان سولفات، هپارین

کدام گگ، اسید اورونیک ندارد؟ کراتان سولفات، کراتان سولفات به جای آن N-استیل گلوکرامین سولفات و گالاكتوز دارد.

سیالیک اسید قندی است که در گلیکوپروتئین‌ها دیده می‌شود. نعنا، N-استیل نورامینیک اسید است پس نعا یا نورامینیک اسید را در سیالیک اسید داریم.

۳ مدل اکسیداسیون را باید بدانیم :

۱. اگر اکسیداسیون روی عامل الكلی نوع اول یا کربن ۶ باشد به آن اورونیک اسید می‌گویند. مثل گلوکز به گلوکورونیک اسید یا گلوکونات. گلوکورونیک اسید درسم زدایی هم نقش دارد پس گلوکورونیک اسید، اکسیداسیون کربن شماره ۶ یا الكل نوع اول است.

۲. اگر اکسیداسیون روی عامل آلدهیدی باشد به آن آلدونیک اسید گویندمث گلوکز به گلوکورونیک اسید.

۳. اگر همزمان هم گروه الكلی و هم آلدهیدی باشد، به آن آلداریک اسید گویند. مثل گلوکز به گلوکونیک اسید.

* راستی میدونستی گلوکز آلدو هگزوزه. آلدو یعنی آلدوزی- هگزوز یعنی حلقه ۶ تایی.

از احیا باید این نکته را به یاد داشته باشیم که سوربیتول حاصل احیای گلوکز و فروکتوز است.

• گاهی از ظاهر قند‌ها سوال می‌شود: آلدوز و کتوز که آلدهید یا کتونی بودند.

قند سه کربنه: گلیسرآلدهید، حلقوی نمی‌تواند باشد چون کمتر از پنج کربن است.

قند پنج کربنه: ۱. الدوپنتوز که شامل ریبوز، گزیلوز، آرابینوز است. ۲. کتو پنتوز که شامل ریبولوز است.

قند ۶ کربنه (یا هگزوز): آلدوهگزوزمانند گلوکز.

در بافتها وابسته ترین ارگان‌ها به گلوکز دو تا هستند: گلبول قرمز که به غیر از گلوکز از چیز دیگری نمی‌تواند استفاده بکند و مغز.

۱- خاصیت احیاء کنندگی (۹ بار) گالاكتوز لاتکتوز مالتوز ترههالوز مانوز (اپیمر گلوكوز در کربن شماره ۲) ۷- مهار کننده آنزیم آلفا گلوكوزیداز  چون لاتکتوز دارای پیوند بتا گلوكوزیدی است (۲ بار)۸- داروی آکاربوز (ACARBOSE)  مهار کننده a- امیلاز جلوگیری از تجزیه مالتوز، آمیلوز و گلیکوژن (۲ بار)

۹- قند شیر به گالاكتوز و گلوكوز تبدیل می شود (۳ بار)

۱۰- آلفا گلوكوز و بتا گلوكوز  انومر یکدیگرند (۲ بار)۱۱- گالاكتوز در کربن شماره ۴  اپیمر گلوكوز است (۴ بار)۱۲- پلیساقارید  آمیلوپکتین، اینولین و الدکسترين و کیتین و سلولوز (۶ بار)۲- سوربیتول  حاصل احیای گلوكوز و فروکتوز (۴ بار)۳- گلوكورونیک اسید  در سم زدایی کید، از اکسیداسیون کربن شماره ۶ در گلوكوز به دست می آید (۹ بار)۴- ساکاروز  اتصال گلیکوزیدی بین کربن های آنومر(a1 \Rightarrow a2) (۶ بار)۵- اتصال گلیکوزیدی در مالتوز  پیوند آلفا (۱-۴) (۳ بار)۱۳- هتروپلیساقارید  هیالورونیک اسید، کندروتین سولفات، هپارین، و همی سلولوز (۸ بار)۱۴- اسید هیالورونیک  نوعی موکوپلیساقارید (۲ بار)۱۵- گلوكوز سولفات و اسید گلوكورونیک سولفات  واحدهای تکرار شونده هپارین سولفات (۲ بار)۱۶- گلیکولیز آمینو گلیکان (هپارین)  یک نوع پروتئو گلیکان / به عنوان امپول ضد لخته استفاده می شود (۳ بار)۱۷- کراتین سولفات  فاقد اسید اورونیک (۳ بار)۱۸- اکسیداسیون عامل آلدهیدی D گلوكوز  اسید گلوكونیک (۳ بار)

گلیکولیز و گلوكونئوژن

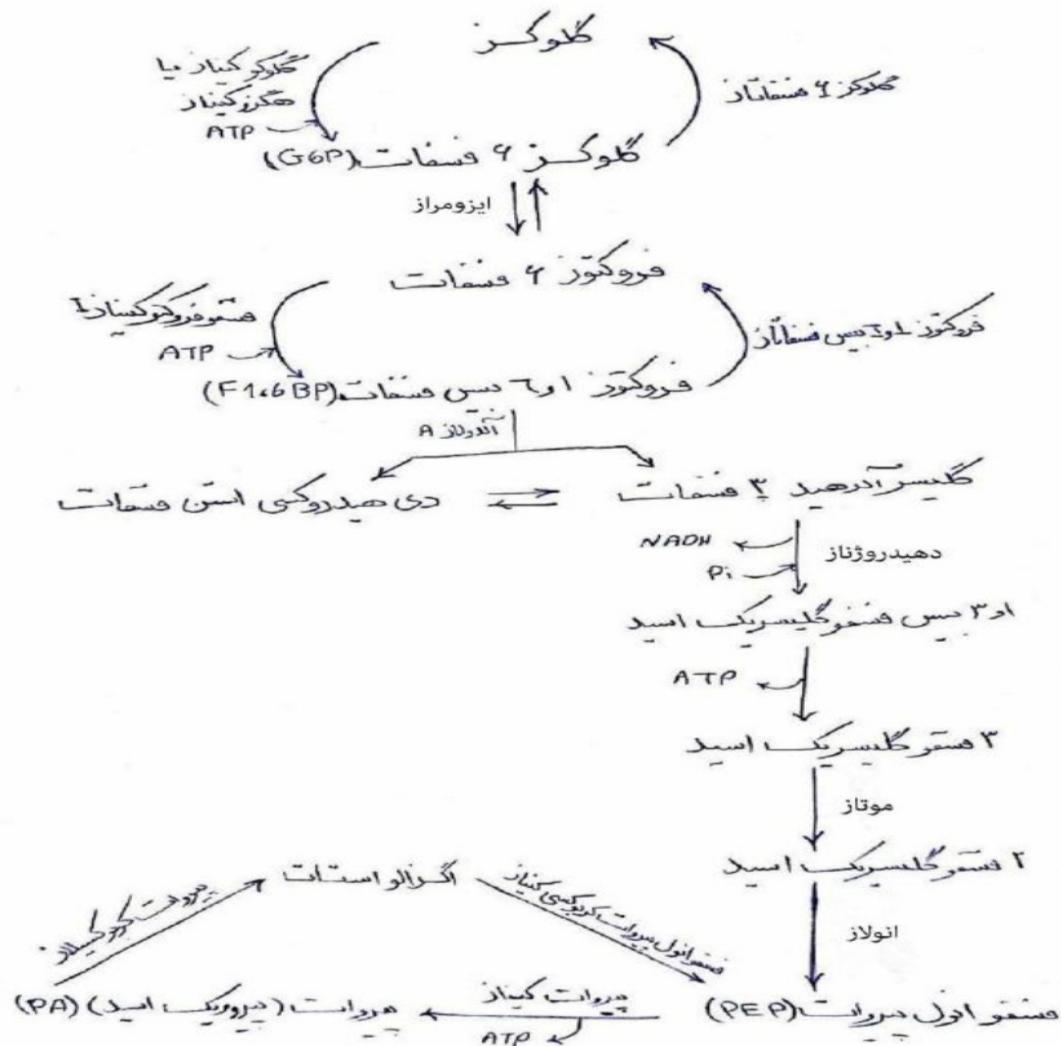
این دو مسیرهای عکس یکدیگر هستند یکی گلوكز را مصرف می کند تا ATP بدهد و دیگری گلوكز را می سوزاند.

محصولات گلیکولیز در حالت هوایی و عادی بدن چیست؟ پیروات.

محصولات گلیکولیز در حالت بی هوایی بدن چیست؟ لایکو بکوب که لاکتاته. مثل گلبول قرمز فقیر و بیچاره.

یکی از نشانه های کمبود اکسیژن چیست؟ لاپوکوبیدی پس لاكتات زیاده.

یاد باشے در هر مسیری اگر محصول و هدف مسیر زیاد شود، مسیر مهار می شود مثلاً ATP یا پیروات زیاد شود، مسیر گلیکولیز مهار می شود.



همه مسیرها در گلیکولیز دو طرفه هستند به غیر از سه محل: (این سه محل سرگردنه هستند یعنی آنزیم های تنظیم کننده یا آلوستریک هستند که یک طرفه می باشند)

1. گلوكيناز يا هگزوکيناز 2. فسفوفروكتوكيناز 3. پيروات كيناز. همگي كيناز دارند پس فسفات جابجا مي کنند بدین صورت که يا ATP مصرف و يا تولید مي کنند.

از بین این ۳ تا فقط پیروات کیانز ATP تولید می‌کند و دو تای دیگر آن را مصرف می‌کنند.

مسیر:

گلوکز به گلوکز ۶ فسفات با گردنه اول (گلوکوکیناز یا هگزوکیناز) تبدیل می‌شود و ATP مصرف می‌کند. تفاوت این دو با هم چیست؟ مثل آیفون و سامسونگ است یعنی گلوکوکیناز آیفونی است که با هر کسی نمی‌پرد و اختصاصی گلوکز است و فقط در کبد و پانکراس می‌باشد. اما هگزوکیناز سامسونگ است و غیر اختصاصی است و در تمام بافت‌ها وجود دارد.

2. گلوکز ۶ فسفات به فروکتوز ۶ فسفات تبدیل می‌شود.

3. فروکتوز ۶ فسفات باید به صورت یک طرفه به فروکتوز یک و شش بیس فسفات تبدیل شود که توسط گردن کلفت ترین آنزیم گلیکولیز (فسفوفروکتوکیناز یک که ATP مصرف می‌کند) تبدیل می‌شود. پس تا اینجا در دو محل ATP مصرف کردیم.

مهمنترین آنزیم آلوستریک گلیکولیز چیست؟ PFK1 یا فسفوفروکتوکیناز یک است. هر جا یک باشد، دو هم وجود دارد پس فسفوفروکتوکیناز دو هم داریم که فروکتوز ۶ فسفات را به فروکتوز ۲ و عبیس فسفات تبدیل می‌کند که این محصول و آنزیم فسفوفروکتوکیناز دو از مهمترین مشوق‌های مسیر گلیکولیز هستند و یا به صورت اختصاصی مشوق فسفوفروکتوکیناز ۱ هستند.

4. آلدولازه، فروکتوز ۱ و عبیس فسفات را به گلیکسرالدهید ۳ فسفات و دی‌هیدروکسی استون فسفات تبدیل می‌کند. از آنجایی که مسیر گلیکولیز را از گلیکسرالدهید ۳ فسفات ادامه می‌دهیم بنابراین دی‌هیدروکسی استون فسفات هم به الدهید تبدیل می‌شود. پس در این مسیر دو تا گلیکسرالدهید تولید می‌شود، بنابراین هر چند تا محصول که در ادامه به دست می‌آید را باید ضربدر دو کنیم. (این مرحله اصلاً مهم نیست).

5. گلیکسرالدهید ۳ فسفات یک NADH آزاد می‌کند و به ۱، ۳ بیس فسفو گلیسرات تبدیل می‌شود. ۱ و ۳ بیس فسفو گلیسرات می‌تواند یک میانبر بزند و تبدیل به ۲ و ۳ بیس فسفو گلیسرات شود این همان (2.3BPG) است. پس در گلبول قرمز وقتی (2.3BPG) زیاد شود، تمایل اکسیژن به هموگلوبین کم می‌شود پس رهایی اکسیژن از هموگلوبین بیشتر می‌شود و آزادتر است.

6. انولاز سه فسفو گلیسریک اسید را به فسفوانول پیروات تبدیل می‌کند که مهم است بدین دلیل که بسیار مورد سوال بوده و گفته شده که فلوراید چه چیزی را مهار می‌کند؟ انولاز را. پس اگر فلوراید استفاده شود ممکن است گلیکولیز و انولاز مهار شوند.

7. فسفوانول پیروات توسط پیروات کیناز به پیروات تبدیل می‌شود که تقریباً محصول نهایی گلیکولیز است. پیروات کیناز ATP تولید می‌کند (چون سرگردنه است)

کدام آنزیم‌ها آنمی (رمز: آنپی = انولاز، پیروات کیناز) می‌دهند؟ انولاز، پیروات کیناز.

کدام ها ATP را در سطح سوبسترا تولید می‌کنند؟ دو جا در گلیکولیز هست که مستقیماً ATP تولید می‌شود ۱. پیروات کیناز ۲. فسفو گلیسرات کیناز.

کجا فسفریلاسیون در سطح سوبسترا داریم؟ آخرین مرحله یعنی پیروات کیناز.

همه چیز در گلیکولیز دو طرفه است غیر از سه مکان که دقیقاً همان سه آنزیم آلوستریک و سرگردنه‌ها هستند: ۱. گلوکوکیناز ۲. فسفوفروکتوکیناز ۳. پیروات کیناز.

الدولاز B به مسیر برادر و دوست می رود پس در گلیکولیز نیست. اگر بگوییم بیماری فروکتوزاوری یا عدم تحمل ارشی فروکتوز دارد، باید چه چیزی را اندازه بگیریم؟ آldolaz B و فسفوفروکتوکیناز . یا اگر بگوییم مریض با افت قند یا دفع فروکتوز در ادرار مراجعه کرده است باز هم باید به نقص آldolaz B یا فسفوفروکتوکیناز شک کنیم و اینها را اندازه بگیریم.

8. اگر میتوکندری وجود داشته باشد، پیروات با پیروات دهیدروژنانز به استیل کوا تبدیل می شود که وارد چرخه کربس می شود و اگر میتوکندری وجود نداشته باشد یعنی بی هوازی باشد پیروات دهیدروژنانز نباشد، باید لايكو بکوبیم چون با لاكتات دهیدروژنانز تبدیل به لاكتات می شود . کجا این حالت وجود دارد؟ در گلbul قرمز و عضله.

اگر مریضی با لاكتات اسیدوزاوری مراجعه کرده باشد علت چیست؟ ممکن است پیروات دهیدروژنانز فرد نقص داشته باشد یا آن را نداشته باشد. پس در نقص پیروات دهیدروژنانز، لاكتات زیاد می شود ولی استیل کوا زیاد نمی شود چون اصلًا ساخته نمی شود.

* وسط ورزش لاكتات الكلی بخوری کور می شوی، چون در ورزش سنگین از لاكتات گلوکز می سازیم و این گلوکز دوباره به لاكتات تبدیل می شود و یک سیکل را تکرار می کند که به ان، سیکل کوری می گویند. این عمل پیروات دهیدروژنانز که پیروات خود را به استیل کوا تبدیل می کند، در بکسیلاسیون پیروات می گویند.

گلوکونئوژن:

کدام ها نمی توانند قند بسازند و به مسیر گلوکونئوژن وارد شوند؟ 1. استیل بی خاصیت 2. لیزین و لوسین کدام یک از موارد زیر نمی تواند گلوکز بسازد؟ اول از همه باید استیل کوا را انتخاب کنیم و اگر در گزینه ها نبود لیزین و لوسین را انتخاب می کنیم.

استیل کوا بی خاصیت است یعنی نه به مسیر گلیکولیز و مسیر گلوکونئوژن وارد نمی شود. پس اهمیت آن چیست؟ 1. به چرخه کربس وارد می شود 2. استیل کوا نقش فعال کننده ی یکی از آنزیمهای گلوکونئوژن (پیروات کربوکسیلаз) را بر عهده دارد.

آنزیم دیگری از گلوکونئوژن، فسفوانول پیروات کربوکسی کیناز است که اتفاقاً تر ترین است یعنی اختصاصی ترین و مهمترین و اولین آنزیم آلواتریک گلوکونئوژن است.

وقتی گرسنه باشیم و قند نداشته باشیم سراغ چیزهای دیگر می رویم تا از آنها قند بسازیم. پس در گرسنگی، بیشتر مسیر گلوکونئوژن و اسیدهای چرب را داریم و فعال ترین آنزیم آن، مهم ترین آنزیم گلوکونئوژن (یعنی فسفوانول پیروات کربوکسی کیناز) است که سوخت اصلی آن GTP است.

گلیکولیز و گلوکونئوژن در کجا انجام می شوند؟ همه اتفاقات گفته شده در سیتوزول رخ می دهد به غیر از کربس و در بکسیلاسیون پیروات که در میتوکندری هستند.

فسفوفروکتوکیناز

۱- نقش تنظیمی (آلستریک) در مسیر گلیکولیز (۲ بار)

۷- آنزیم آلدولاز و بافر استات و فسفو گلیسیرات کیناز
فعالیت در مسیر گلیکولیز و گلوکونئوژن (۴ بار)

۸- نقص در آنزیم پیروات دهیدروژنаз تولید اسید لاتیک (۴ بار)

۲- مهار کننده سیترات، ATP و یون های هیدروژن (۳ بار)

آنژیم تنظیم کننده مسیر گلیکولیز

۹- استیل کو آنزیم A کاهش فعالیت آنزیم پیروات
دهیدروژناز (۲ بار)

۳- مهم ترین فسفوفروکتوکیناز ۱ (دارای خاصیت
الوستریک) (۳ بار)

۱۰- سوبستراتی گلوکونئوژن (۲ بار) لاتات، پیروات، گلیسرول،
فومارات و آلانین آسپارتیک اسید (استیل کو نیست) (۱۱ بار)

۴- گلیکولیز بی هوازی از مسیر ۲ و ۳ بیس فسفو گلیسیرات (با
هدف آزاد شدن اکسیژن از همو گلوبین) عدم تولید ATP (سه
بار)

۱۱- فسفوانول پیروات کربوکسی کیناز آنزیم موثر در
گلوکونئوژن (گرسنگ طولانی مدت) / آنزیم مؤثر در گلوکونئوژن
و بنا اکسیداسیون (۴ بار)

۵- در سلول های فاقد میتوکندری گلیسر الدئید -۳ فسفات
دهیدروژناز (آنژیم سیتوزولی) باعث تبدیل پیروات به لاتات
می شود (۶ بار)

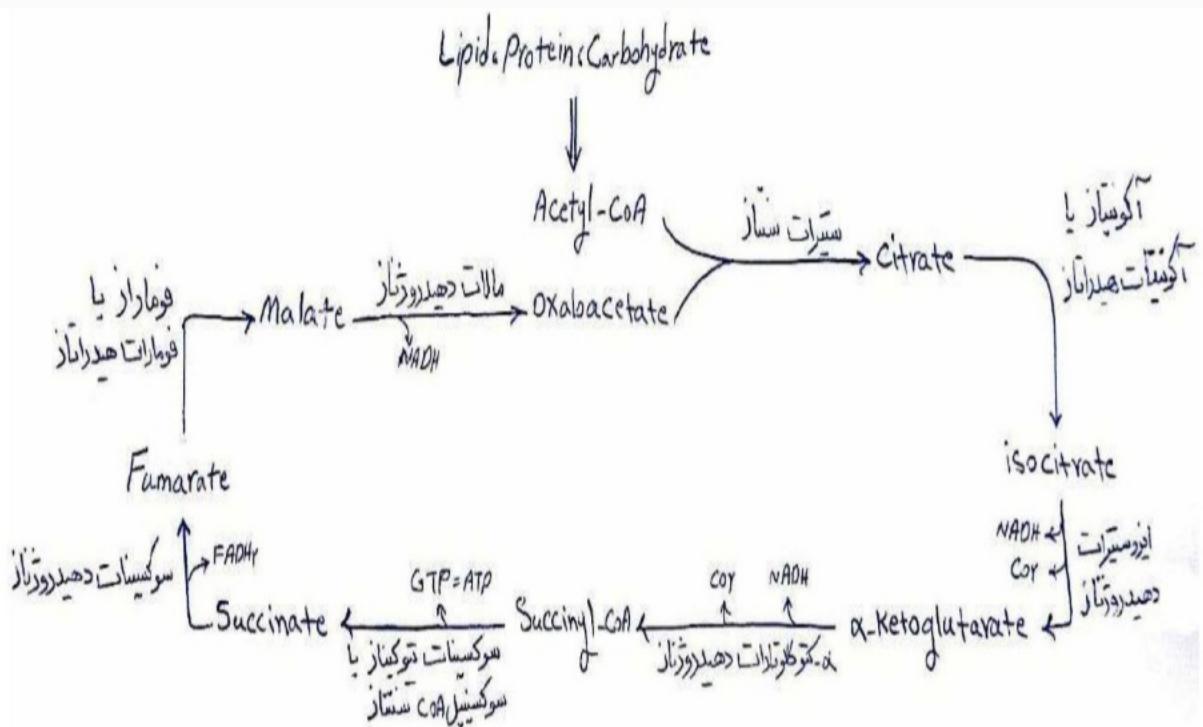
۱۲- پیروات کیناز می تواند باعث آنمی همولیتیک شود

۶- فلوراید مهار کننده آنزیم انولاز (واکنش دو طرفه) در
مسیر گلیکولیز / کمبود انولاز در آنمی همولیتیک دیده
می شده (۱۰ بار)

۱۳- فروکتوز اوری کمبود آلدولاز B عدم تحمل فروکتوز (۲ بار)

چرخه کربس (یا چرخه اسید سیتریک):

در مرحله آخر گلیکولیز و در مسیر هوازی پیروات با دکربوکسیلاسیون به استیل کوآ تبدیل شده. حالا در کربس به یک سری احیا کننده تبدیل می شود مانند NADH و FADH_2 ، تا به زنجیره انتقال الکترون بروند و انرژی تولید بکنند.



کجا مستقیماً ATP تولید می‌شود و یا کجافسفریلاسیون در سطح سوبسترا را داریم؟ در تبدیل سوکسینیل کوا به سوکسینات (یعنی در تبدیل سوکسا به هم) توسط آنزیم سوکسینیل کوا سنتتاز.

در این چرخه تمام محصولات و آنزیم‌ها را باید به یاد داشته باشیم ولی چند مورد مهم تر هستند:

۱. ایزو سیترات دهیدروژناز که ایزو سیترات را به الفاکتو گلو تارات تبدیل می‌کند و کربن دی اکسید و NADH آزاد می‌کند. کوفاکتورهای این آنزیم مشابه کوفاکتور پیروات دهیدروژناز، همه‌ی ویتامینهای B1-B5 به جز B4 و لیپوئیک اسید است. (B1, B2, B3, FAD, B5: کوا، B4: کوفاکتور پیروات)

۲. آلفا کتو گلو تارات دهیدروژناز که با آرسنات مهار می‌شود. کار آن تبدیل آلفا کتو گلو تارات به سوکسینیل کوا است. زمانی که سوکسینیل کوا به سوکسینات تبدیل می‌شود، فسفریلاسیون و GTP داریم. حالا اگر یک سوکس را له کنیم چه چیزی می‌ماند؟ فوم اپس سوکسینات توسط آنزیم سوکسینات دهیدروژناز به فومارات تبدیل می‌شود که کوفاکتور آن FAD است و این آنزیم توسط مالونات مهار می‌شود.

ارتباط چرخه کربس با چرخه اوره چیست؟ فومارات.

۱- ارتباط بین چرخه‌ی کربس و چرخه‌ی اوره  فومارات (۵ بار)

۲- تبدیل سوکسینیل کوآ به سوکسینات  خروج یک ملکول GTP / تبدیل سوکسینیل کوآ(تولید پروتوبورفورین) (۴ بار)

۳- آنزیم آلفاکتوگلوتارات دهیدروژناز  سیکل کربس / مهار توسط آرسنیت (۴ بار)

۴- تبدیل سوکسینات به فومارات در چرخه‌ی کربس  نیاز به کوآنزیم FAD (شش بار)

گلیکوزنولیز و گلیکوزن:

در این مسیر از گلوکز، گلیکوزن می‌سازیم و آن را می‌شکنیم. گلوکز برای ورود به گلیکوزن باید با UDP فعال شود پس آنزیم سازنده گلیکوزن یا گلیکوزن سنتاز از UDP-گلوکز استفاده می‌کند که ترکیبی از گلوکز های شاخه دار است و گلوکز ها با پیوندهای یک به چهار کنار هم متصل شده‌اند و یکسری شاخه دارند. پس در گلیکولیز باید ۲ تا آنزیم داشته باشیم :

۱. آنزیمی که پیوندهای گلوکز را بشکند: گلیکوزن فسفریلاز. حاصل این آنزیم چیست؟ گلوکز یک فسفات. پس گلوکز یک فسفات را در گلیکوزنولیز داریم. گلیکوزن فسفریلاز توسط چه مواردی مهار می‌شود؟ انسولین و ATP. (رمز: انسولین برخلاف گلوکاگون قصد ذخیره گلوکز را دارد پس منجر به ذخیره گلیکوزن می‌شود و عضله خسیس است و به خاطر اینکه گلوکز ۶ فسفاتاز را ندارد و نمی‌تواند گلوکزی که ساخته را رها کند، پس نمی‌تواند قند را بیرون ببریزد.)

۲. آنزیمی که شاخه ها را بشکند.(شاخه شکن)

بیماریهای ذخیره گلیکوزن یا GSD:

۱. نوع یک یا فون ژیرکه: گلوکز ۶ فسفاتاز نقص دارد یعنی در آخر تجزیه، گلوکز نمی‌تواند وارد خون شود(مثل مشکلی که در عضله بود و خسیس بود)

علائم: افت قند، افزایش اسید اوریک هایپرلیپیدمی

۲. نوع ۲ یا پمپه: اختلال در گلوکوزیداز لیزوزومی است. (رمز: پمپ قلب را به خاطر بسیار چون پمپه ها مشکل قلبی دارند)

۳. نوع ۳ یا شاخه شکن

۴. نوع ۴ یا اندرسون یا آمیلوپکتین: (رمز: نوع چهار چاقه ساز است چون نوع ۴ اختلال شاخه ساز است.)

۵. نوع ۵ یامک اردل: که مشکل در گلیکوژن فسفریلاز یا گلوکوزیداز است که کم است و نمی‌تواند گلیکوژن را بشکند در نتیجه در عضله جمع می‌شود.

از گالاکتوز فقط یک نکته به یاد داشته باش که شدیدترین نوع گالاکتوزمی، اختلال در آنزیم گالاکتوز یک فسفات است که علائم آن کاتاراکت است چون گالاکتوز و فرم احیا شده آن یعنی گلوتاتیون، تجمع می‌کنند.

گلیکوژنولیز و گلیکوژن: (۹ نکته - ۳۸ بار)

۱- آنزیم گلیکوژن سنتتاز استفاده از UDP- گلوکوز (۵ بار)

۲- نبود آنزیم گلوبکوز-۶-فسفاتاز در عضله عدم رها کردن گلوبکوز به خون توسط عضله (۲ بار)

۳- گلوبکوز ۱- فسفات محصول آنزیم گلیکوژن فسفریلاز (۷ بار)

۴- گرسنگی گلوبکونئوژن و بیوسنتز اسیدهای چرب همراه با فعال شدن آنزیم پیروات کربوکسیلاز (۲ بار)

۵- بیماری پمپه نقص در آنزیم گلوبکوزیداز لیزوژومی (۶ بار)

بیماری‌های ذخیره‌ی گلیکوژن

بیماری ذخیره‌ی گلیکوژن تیپ ۱ (فون ژیرکه)

۶- شدیدترین نوع گالاکنوژمی فقدان آنزیم گالاکتوز ۱ فسفات است. در این بیماران کاتاراکت به دلیل گالاکتوز احیا شده رخ می‌دهد (۳ بار)

۷- نقص ژنتیکی آنزیم گلوبکوز-۶- فسفاتاز (۴ بار)

۸- افزایش لاكتات خون و ریبوز-۶- فسفات در کبد افزایش اسید اوریک خون. هیپو گلابیسمی و هایپرلپیدمی (۴ بار)

مسیر پنتوز فسفات

این مسیر تنها مسیری است که NADPH آزاد می‌کند که در احیا و گلوتاتیون به ویژه در گلبول قرمز اهمیت دارد. پس این مسیر در گلوتاتیون-احیا در اسیدچرب، بافت چربی و استروئید سازی آدرنال، کبد فعال است و آنتی اکسیدان است.

آنژیم مهم در این مسیر گلوبکوز-۶- فسفات دهیدروژنаз یا G6PD است و ۲ مولکول مهم در این مسیر، ریبولوز-۵- فسفات است.

این مسیر در گلبول قرمز اگر نباشد یا مختلط شود، گویی گلبول قرمز لیز می‌شود. علائم آن کم خونی هموگلوبین و زردی و هماچوری است.

در یک سری افراد این مسیر و آنزیم مختل می شود و فاویسم دارند. چه چیزهایی آنها را تحریک می کند؟ هر چیزی که اکسیدان است مثل باقلاء، داروهای آنتی بیوتیک مثل پریماکین (ضد مالاریا) و سولفونامیدها و همچنین سفید سازی دندان (بکش و خوشگلم کن). کسی که باقلاء خورده و زرد شده، آنزیم G6PD مشکل داره یا فردی که پریماکین یا سولفونامید خورده و کم خون شده هم همینطور.

مسیر پنتووز فسفات: (۴ تکته- ۳۱ بار)

۱- مسیر تبدیل ریبوز ۱- فسفات به فسفوریبوزیل پیروفسفات، سنتز اسیدهای چرب، بیوسنتز هورمونهای استروئیدی و سیستم گلوتاتیون (۸ بار)

۲- محصول تولید NADPH، ریبوز- فسفات و ریبولوز فسفات (۷ بار)

۳- عوارض داروهای ضد مالاریا (پریماکین) آنمی همولیتیک به دلیل کاهش فعالیت گلوكوز ۶- فسفات دهیدروزناز (۲ بار)

۴- کیوید آنزیم G6PD آنمی فاویسم / آنمی فاویسم (کمبود nadph)

اکسیداسیون بیولوژیک و زنجیره تنفسی

زنجیره انتقال الکترون چهار کمپلکس و دو تا کمکی دارد: Q و سیتوکروم C

کار این زنجیره این است که الکترون را می گیرد و به بغلی می دهد تا طول غشا میتوکندری را طی کند و در واقع یک شیب پروتئینی یا الکتروشیمیابی ایجاد کند.

نقش والدین جدا کنندگی است. این والدین، والینو مایسین و دی نیتروفنول هستند و شیب پروتئینی یا غلظت پروتون را به هم می زند چون جدا کننده هستند و فسفریلاسیون را از اکسیداسیون جدا می کنند. به غیر از والدین، جدا کننده های دیگر هم هستند از جمله ترمومژنین و هورمونهای تیروئیدی که جدا کننده های طبیعی می باشند.

آیا هر چهار کمپلکس، پروتئین پمپ می کنند؟ خیر کمپلکس دو پروتئین پمپ نمی کند. (رمز: پروتون = تو = ۲).

همه الکترون هایشان را به بغلی می دهند اما یک و دو نمی دهنند. این دو به سیتوکروم Q می دهند. دو سیتوکروم داریم: Q و FADH باشد، الکترون را به یک می دهد و اگر NADH باشد، الکترون خود را به کمپلکس ۲ می دهد.

کدام بیشترین پتانسیل احیا را دارد؟ NADH؟

بین کمپلکس ها کدام یک بیشترین پتانسیل احیا را دارد؟ کمپلکس آخریا نوع ۴ یا سیتوکروم اکسیداز C یا aa3 (مهم)

اسم دیگر هر کمپلکس را باید بدانیم.

NADH-Q.1 اکسیدوردوکتان الکترون را از NADH می‌گیرد و به Q می‌دهد. این کمپلکس F دارد یعنی هر جا سوال شود FAD و برای کدام کمپلکس است؟ باید بگوییم کمپلکس یک. مهار کننده‌های این آنزیم باربیتورات، هالوتان، رتنون (رمز: یه باری هالو، رتیل گرفته) هستند.

2. کمپلکس 2 یا سوکسینات Q ردوکتان: اولین گیرنده FADH، کمپلکس دو است و این کمپلکس نمی‌تواند پروتون را پمپ کند تا ATP تولید کند. این آنزیم توسط مالونات مهار می‌شود.

کدام کمپلکس در کربس فعال است؟ کمپلکس دو چون مالونات را در کربس هم داشتیم.

3. کمپلکس 3 یا بوبی کینون یا Q: الکترونها را از کمپلکس یک و دو می‌گیرد و به کمپلکس ۳ می‌دهد اما قبل از آن به کمپلکس C می‌دهد. کمپلکس Q متحرک است (سیتوکروم Q و C هر دو متحرک هستند) اما اگر سوال شود کدام یک هم متحرک است و هم محلول در چربی است باید کمپلکس Q را انتخاب کنیم چون در غشا قرار دارد.

کمپلکس ۳ توسط دیمر کاپرول و آنتی مایسین A مهار می‌شود (رمز: سه نکن دیکاپریو ماس ماس) کمپلکس C الکترون را می‌گیرد و به کمپلکس ۴ می‌دهد.

4. کمپلکس ۴ یا سیتوکروم اکسیداز C یا AA3: بیشترین پتانسیل احیا را دارد و الکترون را می‌گیرد و مستقیماً به اکسیژن می‌دهد با دو سم مهم مهار می‌شود: سیانید و هرچه مشتقات آن است از جمله پتابسیم سیانید و CO.

کدام یک الکترون را از ۲ به ۴ می‌رساند؟ کمپلکس ۳ به کمک کمپلکس‌های Q و سیتوکروم C کدام یک الکترون را از سه به چهار می‌رساند؟ سیتوکروم

اگر کسی با سیانید در تماس باشد کمپلکس ۴ او مهار می‌شود چون به هموگلوبین متصل می‌شود.

آنچه ATP سنتاز در غشای میتوکندری داریم که F_0 آن به الیگومایسین حساس است.

۸- وجود آنتی مایپسین A در میتوکندری مهار کمپلکس III (دو بار)

۹- کمپلکس‌های III، I و IV پمپ پروتون (۹ بار) توسط KCN (دو بار)

۱۰- کوآنزیم Q انتقال دهنده‌ی الکترون (متحرک است) در زنجیره‌ی تنفسی محلول در چربی (۵ بار)

۱۱- سیتوکروم aa3 دارای پتانسیل احیا بالا (۲ بار)

۱۲- الیگومایپسین مهار FOF1 AT Pase میتوکندری (۳ بار)

۱۳- محرك زنجيره‌ی تنفسی سلولی/پتانسیل احیای بالای دارد (۹ بار)

۱۴- کمپلکس II قادر نقش در ایجاد گرادیان هیدروژن، تولید ATP و پمپ پروتون (۴ بار)

۱۵- مهار توسط CO (دو بار)

۱۶- دی نیتروفنول و والینومایپسین جدا کردن فسفریلاسیون از اکسیداسیون UNCOUPLER (شش بار)

۱۷- انتقال الکترون از کمپلکس III به IV (دو بار)

۱۸- سیتوکروم اکسیداز انتقال مستقیم الکترون به اکسیژن (۲ بار)

۱۹- سیانور و موно اکسید کربن مهار سیتوکروم اکسیداز (حاوی یون مس) (۵ بار)

۲۰- CO با اتصال به هموگلوبین اختلال در زنجیره‌ی کمپلکس

۲۱- (نه بار)

غشا های بیولوژیک و انتقالات سلولی

فراآنترین لیپیدها، فسفولیپید است. بیشترین فسفولیپیدهای غشا، اسفنگومیلین است. فراوان ترین فسفولیپید داخلی، سفالین است. فراوان فسفولیپید غشای خارجی، فسفاتیدیل کولین است. آیا تری گلیسیرید در غشا هم هست؟ خیر اما کلسترول در غشا هست و در سیالیت غشا هم نقش دارد.

پمپ اختصاصی غشا پمپ سدیم پتانسیم است و اصلی ترین پروتئین های غشای گلبول قرمز، اسپکترین است. گلوکز با حامل گلیکوفورین A وارد گلبول قرمز می‌شود. جنس این حامل ازیک سری پروتئین‌های عرض غشایی است. شاخص های گروه خونی روی این حامل‌ها در گلبول قرمز می‌نشینند (رمز: گروه خونی با حمال روی گلبول قرمز می‌نشیند).

انتقال گلوکز در بقیه سلول ها به چه صورت است؟ یکسری کانال یا انتقال فعال (هم انتقالی) داریم که در روده به صورت هم انتقالی و انتقال گلوکز به صورت فعال ثانویه است و در کبد و عضلات انتقال با GLUT4 است. GLUT4 برای عضله و GLUT4 برای کبد است. پس در دیابت کدام یک مختلط می‌شود؟

فسفولیپید فراوانترین لیپیدهای غشاء (گلیکو لیپیدها و کلسترول نیز در ساختار غشاء شرکت دارند)

۱- اسفنگومیلین حاوی بیشترین مقدار فسفولیپید (۹ بار)

۲- سفالین عمدترين لیپید در لایه داخلی غشاء / فسفاتیدیل کولین بیشترین مقدار در نیمه خارجی غشاء (۳ بار)

۳- ورود گلوكوز به روده بصورت انتقال فعال ثانویه (هم انتقالی با سدیم) (۵ بار)

۴- انتقال گلوكوز به داخل سلول های عضلانی تحت تأثیر انسولین با ترانسپورتر GLUT4 (سه بار)

۵- گلیکوفورین A و لامینین به صورت اینتگرال در غشا RBC وجود دارد (۲ بار)

۶- کلسترول در تعديل سیالیت غشاء نقش دارد

۷- اسپکترین اصلی ترین پروتئین غشای RBC است (۲۲ بار)

آب و pH

چربی آبگریزی یا هیدروفوب است. چاقی باعث میشود آب بدن کم شود.

اسید پروتون از دست می دهد پس باید پروتون بیشتری داشته باشد. پس بین HCO_3 و H_2CO_3 کدام یک اسید است؟ H_2CO_3 چون هیدروژن بیشتری دارد.

امفوتر چیست؟ هم اسید و هم باز است و معمولا از هر دو طرف ضعیف است (آمفوتر ترزده) مثل دی هیدروژن فسفات یا H_2PO_4^- بافر چیست؟ محلودی است که جلوی تغییرات pH مقاومت می کند پس در تنظیم pH خون نقش دارد. مثل ترانس برق که وقتی برق می رود نمی گذارد نوسان برق ایجاد شود. بنابراین باید از یک اسید ضعیف و نمک آن شکل گرفته باشد. مثلًا H_2CO_3 به عنوان اسید و HCO_3^- به عنوان نمک.

مهمترین بافر پلاسمای خارج سلولی، بیکربنات است و مهمترین بافر داخل سلولی فسفات است.

معادله هندرسون - هاسلباخ: $\text{pH} = \text{pKa}_{\text{بافر}} + \log \frac{[\text{بافر}]}{[\text{بافر} + \text{بافر} \cdot \text{کربنات}]}$

$$\text{نمک} = \text{pH} - \text{pKa}_{\text{اسید}}$$

سوال: pH=4.7 است نسبت فرم پروتونه به فرم دپروتونه 1000 است. کدام است؟ ۹۷ اسند پزشکی

فرم پروتونه = اسید نمک نسبت نمک به اسید = $1/1000$

$4.7 = pKa - 3$

$pKa = 7.7$

بیشترین pH بدن یعنی بازی ترین مربوط به شیره پانکراس است.

اختلالات اسید و باز: مهمترین اسید در تنفس گاز کربن دی اکسید یا اسید آن H_2CO_3 است. اگر کربن دی اکسید ریه زیاد بماند و نتواند خارج شود اسیدوز تنفسی رخ می‌دهد. مثل وقتی که تعداد تنفس کم می‌شود و هایپو ونتیلاسیون ایجاد می‌شود (مانند آمفیزم که اسیدوز تنفسی در آن رخ می‌دهد)

اگر کربن دی اکسید زیادفع بشود مثل زمانی که تنفس بالا باشد یا هایپر ونتیلاسیون باشد آلکالوز تنفسی رخ می‌دهد.
بیکربنات مسئول تغییرات متابولیک است چون در **گوارش و کلیه** هاست.

مثال از اسیدوز متابولیک: دیابت نوع یک، فون ژیرکه، استفراغ شدید (علاوه بر محتویات معده، محتویات روده هم خارج می‌شود که چون روده بیکربنات دارد بنابراین اسیدوز رخ می‌دهد ولی استفراغ عادی آلکالوز متابولیک است).

آب و pH : (هشت نکته- ۵۸ بار)

۱- دی هیدروژن فسفات هم اسید ضعیف و هم باز ضعیف (۳۰ بار)

۲- معادلهی هندرسون هسل باخ به صورتی که $\text{pH} = \text{pK}_a + \log \frac{[\text{A}]}{[\text{HA}]}$ نمک بر روی اسید آن گرفته شود (۳۰ بار)

۳- شیرهی پانکراس بیش ترین pH در بین مایعات بدن (۲ بار)

بافر بیکربنات

۴- دیابت نوع ۱ ایجاد اسیدوز متابولیک (۸ بار)

۵- مهمترین بافر خارج سلولی (مهمترین بافر داخل سلولی بافر فسفات) (۴ بار)

۶- سیستم بافری در تنظیم pH خون (۲ بار)

۷- با فریک اسید ضعیف در pH برابر pK بیش ترین قدرت بافری را از خود نشان می‌دهد

۸- در هنگام هایپو ونتیلاسیون (کاهش تهویه ریه مثل آمفیزم) اسیدوز تنفسی / هایپو ونتیلاسیون (افزایش غلظت CO_2) (نه بار)

ساختار اسید های آمینه

از یکسری گروههای آمینی یا NH_2 و یکسری کربوکسیل و COOH تشکیل شده است.

آمینو اسید اسیدی : آسپارتیک اسید و گلوتامیک اسید که به آن آسپارتات و گلوتامات میگویند.

امینو اسید امیدی : (رمز : امیزی) آسپارژین و گلوتامین.

قلیایی یا آمینی : (رمز : قلیاییه) لیزین، آرژنین، هیستیدین

پیش ساز نیتریک اکسید یا NO₂، آرژنین و جنس آن گوانید است.

امینواسید هایی که زنجیره جانبی الکلی دارند: (رمز: سرتیتر) سرین، تیروزین، ترئونین

آمینو اسید های گوگردی: سیستین و متیونین. دو سیستئین با هم به وسیله پیوند دی سولفیدی متصل می شوند و سیستین می سازند. سلنوسیستئین فقط شبیه سیستئین است و از جنس آن نیست. به جای اتم گوگرد، سلنیوم دارد. سلنوسیستئین از سرین ساخته شده. این آمینو اسید هنگام ترجمه وارد می شود.

امینو اسیدهای غیر قطبی که زنجیری آبگریز دارند: (رمز: ایلام تی وی پر از فیتنس هست).

ایلام: ایزولوسین، لوسين، آلانین، متیونین.

تی وی: تیریپتوفان، والین

پر: پرولین

فیتنس: فنیلalanin، تیروزین

ساده ترین آمینو اسید گلایسین است پس کربن کایرال ندارد و ایزومر نوری و ایزومر فضایی نیز ندارد.

کاربرد گلایسین :

۱. فراوانترین آمینو اسید کلارزن است ۲. در هم کاربرد دارد ۳. در کراتینین همینطور ۴. می تواند کنار مواد دفعی بدن به صورت کنزوگه دفع شود مثلاً در اسیدهای صفرایی و زنوبیوتیک ها و... ۵. کراتین زباله عضلانی است در عضله به صورت کراتین فسفات است و وقتی فسفات آن برداشته شود به کراتین تبدیل می شود. کار کراتین فسفات این است که با تری عضله است و انرژی را ذخیره میکند.

کراتین از گلایسین، آرژنین، متیونین (رمز: از گلام برات کراتین میسازم) ساخته شده که به صورت کراتینین از کلیه دفع می شود و کراتین سولفات در عضله است.

گلوتاتیون که آنتی اکسیدان در گلبول قرمز بود، از گلوتاتیون و سیستئین و گلوتامیک اسید و گلایسین (۳ گل) است.

نوروترانسمیترها : گلایسین، آسپارتیک اسید، گلوتامیک اسید ، گابا، کولین (گابا خود از گلوتامیک اسید ساخته شده که نوروترانسمیتر است).

همه آمینو اسیدها قند می سازند به جز لوسین و لیزین پس این دو کتوژنیک هستند.

اسیدهای آمیمه: ساختار و ویژگی: (۱۴ تکه - ۳۱ بار)

۷- گلیسین تبدیل بصورت کونژوگه هنگام ترکیب با اسیدهای صفرایی، فقد ایزومر فضایی (۲ بار)

۱- اورنیتین و بتا آلانین عدم شرکت در پروتئین سازی (۲ بار)

۸- هیستیدین دارای حلقه ایمیدازول (۴ بار)

کراتین

۹- گلوتامیک اسید دارای زنجیره جانبی اسیدی / آلانین، والین و لوسین دارای زنجیره جانبی آب گریز می باشند (۴ بار)

۲- از آمینواسید آرژنین، گلایسین و متیونین ساخته می شود (۳ بار)

۱۰- آرژنین پیش ساز نیتریک اکساید (۳ بار)

۳- ذخیره در عضله بصورت کراتین فسفات (۲ بار)

۱۱- گلوتامات، سیستئین و گلایسین بیوسنتز گلوتاتیون / دارای خاصیت آنتی اکسیدانی (۵ بار)

سیستئین

۱۲- نورترنسمتیر گابا از اسید امینه گلوتامات ساخته می شود (۲ بار)

۴- در ساختار پروتئین های دارای پیوند دی سولفید و در ساختمان گلوتاتیون (۴ بار)

۱۳- اورنیتین و بتا آلانین عدم شرکت در پروتئین سازی (۲ بار)

۵- از اکسید شدن دوملکول سیستئین- سیستئین به وجود می آید (۲ بار)

۱۴- آرژنین دارای بنیان گوانیدین است (۲ بار)

۶- سنتز نوکلئوتیدهای پورینی نیاز به گلایسین، گلوتامین و آسپارتات دارد (۴ بار)

پیوند پپتیدی و ساختمان پروتئین

پیوند پپتیدی پیوندی است که بین دو امینواسید ایجاد می شود تا ساخته شود. در پیوند پپتیدی جابجایی به علت وجود پیوند امیدی وجود ندارد. پروتئین ۴ ساختمان دارد:

اولین ساختمان (طبقه اول) فقط پیونده ساده ای پپتیدی دارد. پس اگر پروتئین دنا چوره شود (در زلزله طبقه اول خراب نمی شود) طبقه اول خراب نمی شود.

دومین ساختمان پیوند هیدروژنی دارد که قرار است پلی پپتیدها به دو مدل مارپیچ آلفا و صفحه بتا تا بخورند. آمینو اسیدهایی که الفا هلیکس را به هم می زنند و خم می کنند، گلایسین و پرولین (رمز: گلپر خوردم کرم خم شد) است.

آمینو اسیدی که صفحه بتا دارد، ابریشم است.

سومین ساختمان با پیوندهای کووالانسی به خصوص دی سولفیدی در یک زنجیره پلی پپتیدی ایجاد می شود.

کوالانسی همان پدیده‌ای است که در ساختمان اول داشتیم و غیر کوالانسی مثل یونی، هیدروژنی، هیدروفوب و بخصوص دی سولفیدی را شامل می‌شود. پیوند یونی و نمکی مثل هم هستند و قرار است که بین اسید و قلیا باشند که اسید، آسپارتات و گلوتامات است و قلیا، لیزین و آرژنین و هیستیدین است پس مثلاً آسپارتیک اسید و لیزین یا گلوتامیک اسید و آرژنین مثال هایی از پیوند یونی هستند.

ساختمان چهارم بالاترین سطح ساختمان فضایی است و مانند ساختمان سوم است اما پیوندهای غیر کوالانسی بین چند زنجیره مختلف قرار دارد و مونومر و دیمر و ... ساخته می‌شوندمش ساختار هموگلوبین.

پیوند پپتیدی و ساختمان پروتئین‌ها: (نکته - ۲۱)

۱- ساختار اول پروتئین دارای پیوند پپتیدی (در هنگام دناتوره شدن پروتئین ساختمان اول حفظ می‌شود) (۳ بار)

۲- ساختار دوم پروتئین دارای پیوند هیدروژنی / ماربیچ آلفا جزء ساختار دوم / در بیماری نورودژنراتیو پریونی دچار مشکل می‌شود/ محدودیت در ماربیچ آلفا برای حضور ایزولوسین در زنجیره‌ی جانبی یا محل کربن بتا (۸ بار)

۳- ساختار سوم پروتئین پیوند بین آسپارتیک اسید و لیزین از نوع یونی / قرارگیری اسیدآمینه والین درون ملکول (۷ بار)

۴- ساختار چهارم پروتئین بالاترین سطح ساختار فضایی / مثال پروتئین هموگلوبین (۳ بار)

PH ایزوالکتریک و بار الکتریکی پپتیدها

کربوکسیل و آمین در PH‌های مختلف یونیزه می‌شوند. کربوکسیل اسیدی است و آمین قلیایی است. کربوکسیل اسیدی هستند و زیر PH فیزیولوژیک بدن است پس بار منفی دارند از طرفی آمین یا قلیایی‌ها بالای این PH هستند پس بار مثبت دارند. در PH فیزیولوژیک کربوکسیل که بار منفی دارد پس دپروتونه می‌شود و آمین که بار مثبت دارد پس دپروتونه می‌شود. پروتئینی که در PH فیزیولوژیک بار مثبت دارد، امینو اسید قلیایی است. (لیزین، آرژنین، هیستیدین)

PH ایزو الکتریک، PH ای که در آن پلی پپتید خنثی است یعنی بار ندارد.

فرمول PH ایزوالکتریک = $\frac{2}{PK_{کربوکسیل} + PK_{آمین}}$

اگر زنجیره جانبی وجود داشته باشد، آن هم محاسبه می شود. در مسئله باید به دنبال دو عددی که نزدیک به هم هستند بگردید. اگر دو تا بود که جمع میکنیم و میانگین می گیریم و اگر بیشتر از دو تا بود، دنبال دو عددی که عدد هایش مشابه هستند می گردیم و دوباره میانگین میگیریم.

مثال اسفند ۹۶: در گلوتامیک اسید سه تا PK داریم: $2.1 + 4.1 = 3.1$ و $4.1 - 9.5 = 9.5$ PH ایزو الکتریک

اگر در سوال $PK = 2.5$ و $pK = 9.5$ را داده باشد و رفتار آن را در $ph = 1.5$ بخواهد، باز هم میانگین می گیریم $= \frac{9.5 + 2.5}{2} = 6$

بنابراین این آمینو اسید در $ph = 6$ خنثی است اما برای $ph = 1.5$ ، چون ph ایزو الکتریک بالاتر از ۱ است، گویی نسبت به ان مثبت تر است پس بار مثبت دارد و کاتدی است. بنابراین در الکتروفورز به سمت کاتد منحرف می شود (در الکتروفورز کاتد قطب منفی و آند قطب مثبت است)

اگر در سوال چند آمینو اسید بدهد و بار ان را بخواهد، باید بدانیم که هر یک عدد اسید برابر با ۱ است و هر یک عدد قلیاً برابر با ۱ است.

سوال: بار لیزین و آلانین و گلوتامین و آسپارتات چیست؟ اسید ها در این سوال گلوتامات و آسپارتات است پس ۲-می شود. قلیاها در این سوال نیز لیزین است پس ۱+ می شود. بنابراین بارش ۱-۲-۱ می شود و به سمت آند منحرف می شود.

در تیتراسیون، اسیدی ها سه نقطه ی بافری دارند. (رمز: اسیدی س دارد پس سه نقطه دارد) ولی خنثی ها دو نقطه بافری دارند بنابراین گلوتامات سه نقطه بافری دارد. هیستیدین که قلیاً است یک بافر فیزیولوژیک بدن می باشد و در گلبول قرمز بیشتر از بقیه جاها وجود دارد.

چند روش جداسازی پروتئین ها (کروماتو گرافی): اگر سوال شود کدام یک بر اساس بار الکتریکی است، باید به دنبال باردار، یون، تعویض یونی باشیم و اگر سوال شود کدام یک بر اساس وزن و اندازه است، ژل فیلتراسیون جواب است و اگر سوال شود کدام روش در بالین بهتر است، میل ترکیبی یا افینیتی جواب است.

بیشترین پروتئین خون، آلبومین است. پروتئینی است که سبک تر و سریع تر از باقی پروتئین ها می باشد و اگر سوال شود کدام پروتئین سریعتر به سمت آند می رود، جواب آلبومین می شود.

منحنی های پروتئین: در سندروم نفروتیک مشکل در کلیه وجود دارد. سوراخهای کلیه کوچک است پس فقط آلبومین رد می شود بنابراین در سندروم نفروتیک آلبومین کم می شود. در سیروز آلبومین کم می شود اما به جای آن گاما گلوبولین زیاد می شود. در اسمز، آلبومین و الکتروولیتهای سدیم و پتاسیم و کلر نقش دارند پس در اسمز، منیزیوم و... نقش ندارند.

Lys- Ala- Gly- Glu- ASP نمونه سوال

۱- آمینو اسیدهای اسیدی اسپارتات، گلوتامات pk_1 گروه کربوکسیل اصلی pk_2 گروه کربوکسیل زنجیره‌ی جانبی (ده بار) (R)

۲- آمینو اسیدهای قلیابی لیزین و آرژنین = PK_2 گروه آمین اصلی PK_3 گروه آمین زنجیره‌ی جانبی (R) (هشت بار)

۳- لیزین در PH فیزیولوژیک دارای بار خالص مثبت است (۲ بار)

متاپولیسم آمینه اسید، ترانس آمیناسیون و سیکل اوره

آمین بین آمینو اسید والفاکتواسید ها جابجا می‌شود و در واقع این دو به صورت ضربدری یکدیگر را ایجاد می‌کند به این کار انتقال یا ترانسفر آمین می‌گویند. پس به آنژیم آن آمینوترانسفراز می‌گویند آلانین و آسپارتات و گلوتامات

مسیرهایی که گفته شد همگی برگشت‌پذیر هستند و در واقع بین همدیگر جابجا می‌شوند: ۱.alanin والفاکتو گلوتارات آمین جابجا می‌کند و به پیروات و گلوتامات تبدیل می‌شوند ۲.اسپارتات و آلفا کتوگلوتارات آمین جابه‌جا می‌کند و به اگزالواستابات و گلوتامات تبدیل می‌شوند. گلوتامات که مشخصاً بین الفاکتو گلوتارات جابجا می‌شود پیش‌ساز آلانین، پیروات و پیش‌ساز آسپارتات، اگزالواستابات است.

آمونیاک در مسیر قبلی جابه‌جا نمی‌شود بلکه NH_2 یا آمین جابه‌جا می‌شود پس بافت‌ها و کبد و کلیه با دو تا حامل آمونیاک را جابجا می‌کند.

حامل اول گلوتامین است که برای بافت‌ها می‌باشد و آمونیاک یا نیتروژن آنها را می‌گیرد و به کلیه و کبد دفع می‌کند وارد سیکل اوره می‌کند.

حامل دوم آلانین است و مخصوص عضله است.

پیش‌ساز آلانین، پیروات می‌باشد و آنژیم آن ترانس آمیناز است و در متاپولیسم و آن، آمونیاک ساخته نمی‌شود و آمین را از عضله تا کبد جابجا می‌کند. گلوتامین آمونیاک یا نیتروژن را بین بافت‌ها و کبد و کلیه حمل می‌کند مثلاً گلوتامات آمونیاک را از مغ بـ کبد جابجا می‌کند پس منبع اصلی یا آمونیاک در کلیه گلوتامین است. این آمینو اسید در تعادل اسید و باز نقش دارد.

چون آمونیاک که سمی است را کم می کند. آلانین و گلوتامین نیتروژن را حمل می کنند. در ترانس امیناسیون، ویتامین B6 یا پیریدوکسال فسفات کمک می کند.

سیکل اوره

آمونیاک سمی را دفع می کند اما بدن آن را به داخل آمینو اسیدها انتقال میدهد. آمین با آمونیاک و آسپارات وارد سیکل اوره می شود. در سیکل اوره پنج آمینو اسید تولید می شوند: آسپارات، سیترولین، آرژنین، اورنیتین، گلوتامات. چهارتای اول تولید می شوند ولی گلوتامات نقش کمکی دارد یعنی مهمترین آنزیم سیکل اوره کارباموئیل فسفات سنتاز ۱ را فعال می کند. سیکل اوره تا بخشی که سیترولین تولید می شود و آنزیم کارباموئیل فسفات سنتاتازیک شروع به فعالیت می کند، در میتوکندری است پس اورنیتین یا آرژنین و... در سیتوپلاسم تولید می شوند.

کارباموئیل فسفات سنتاتاز ۲ بر عکس یک است یعنی در میتوکندری نیست و در سیتوپلاسم قرار دارد و کار آن تولید نوکلئوتیدهای پیریمیدینی است. بنابراین اگر کار کارباموئیل فسفات سنتاتاز سوال شود بدون توجه به نوع یک یا دو بودن آن، سیکل اوره و یا تولید نوکلئوتیدهای پیریمیدینی را مد نظر قرار می دهیم.

آنزیم مهم دیگر آرژنین سوکسیناز و یا آرژنینو سوکسینات لیاز است که در سیتوپلاسم قرار دارد و کار آن تبدیل آرژنینو سوکسینات به فومارات و آرژنین است. همانطور که قبله گفته شد فومارات ارتباط سیکل اوره و کربس است و انرژی خواه است (هر دور ریختنی انرژی لازم دارد) و مراحلی از آن که سنتاتاز هستند و ساخت و ساز دارند، انرژی مصرف می کنند. سردسته آن ها کارباموئیل فسفات سنتاتاز یک و آرژنینو سوکسینات سنتاتاز است که کار آن تبدیل سیترولین به آرژنینو سوکسینات هست. پس وقتی در بیماری ای تجمع سیترولین (سیترولینمی) داریم، مشکل در آرژنینو سوکسینات سنتاتاز است.

محصول دفع آمینواسید، اوره است.

تجمع آمونیوم در ۲ بیماری وجود دارد: ۱. هایپرآمونمی یک که آنزیم کارباموئیل فسفات سنتاتاز ۱ در آن نقص دارد. ۲. هایپرآمونمی دو که اورنیتین ترانس کارباموئیلاز نقص دارد.

۵- متاپولیسم اسیدهای آمینه در گلیکولیز، کربس و سیکل اوره وجود دارد / محصول نهایی کاتاپولیسم اسیدهای آمینه اوره (۴ بار)

ترانس‌آمیناسیون

۶- آنزیم لیاز با تأثیر بر ترکیب آرژینو سوکسینات تولید فومارات و آرژنین / در چرخه اوره شرکت نمیکند (۵ بار)

۱- بصورت برگشت‌پذیر قادر به انجام ترانس‌آمیناسیون (۲ بار)

کرباموئیل فسفات سنتاز

۷- مرحله‌ی تنظیمی در چرخه‌ی اوره (۳ بار)

۲- مهم‌ترین حامل گروه آمین از عضله به کبد (۲ بار)

۸- نقص هیبر آمونی نوع ۱ (نقص کرباموئیل فسفات سنتاز نوع ۱) (شش بار)

۳- گلوتامین انتقال نیتروژن بین بافتی، کاهش آمونیاک و تعادل اسید باز / منبع اصلی NH_3 دفعی از کلیه‌ها (۷ بار)

۹- فعال کننده‌ی کرباموئیل فسفات سنتاز ۱ ان استیل گلوتامات (۲ بار)

۴- انتقال آمین در واکنش‌های بیوشیمیایی توسط آنزیم ترانس‌آمیناز و کوفاکتور پیرودوکسال فسفات (۳ بار)

۱۰- هیبر آمونی نوع ۲ نقص در اورنیتین ترانس کرباموئیلاز (۲ بار)

۱۱- بیوسنتز اوره و نوکلئوتیدهای پیریمیدنی تولید کرباموئیل فسفات در میتوکندری (۲ بار)

۱۲- فرمول شیمیایی اوره $\text{CH}_4\text{N}_2\text{O}$ (در محاسبه‌ی اسمولاریته دانستن فرمول ضروری است) (۲ بار)

۱۳- نیتروژن موجود در اوره آمونیاک و اسید آسپارتیک (۲ بار)

۱۴- تشکیل کرباموئیل فسفات نیاز به ATP دارد

متاپولیسم سایر آمینو اسیدها (فنیل آلانین و تریپتوفان)

کتکول امین‌ها به دوپامین، اپی‌نفرین و نوراپی‌نفرین گفته می‌شود.

ملانین همان رنگ مو است

کتکول امین‌ها از تیروزین ساخته می‌شوند به این صورت که اینها از دوپا ساخته می‌شوند و دوپا از تیروزین، تیروزین هم از فنیل آلانین ساخته می‌شود. پس در سوالاتی که کتکول امین را بخواهد، نباید فنیل آلانین را انتخاب کنیم.

از تیروزین، دوپا و ملانین و کتکول امین هاساخته می شود. از طرفی هورمون های تیروئیدی را نیز تولید می کند اما مورد دیگری که تولید می کند هموجنتیسیک اسید یا الکاپتون است.

فنیل الانین توسط فنیل آلانین هیدروکسیلاز و با کمک BH_4 و آنزیم ان یعنی دی هیدرو بیوپترین ردوکتاز به تیروزین تبدیل می شود. سپس تیروزین توسط تیروزین هیدروکسیلاز به دوپا یا با تیروزیناز به ملانین تبدیل می شود یا با دوپا دکربوکسیلاز و یا حتی دوپا کربوکسیلاز به دوپامین تبدیل می شود.

فنیل کتون اوری تجمع فنیل آلانین است و بزرگترین مشکل آن عقب افتادگی است.

ایراد در فنیل کتونوری کلاسیک یا نوع ۱ چیست؟ چون نوع یک است پس در اول مسیر مشکل دارد یعنی آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز یا BH_4 و یا آنزیم کمکی آن یعنی دی هیدرو بیوپترین ردوکتاز مشکل دارد.

مشکلات در فردی که فنیل کتونوری دارد: عقب افتادگی ذهنی، زال یا البینیسم، کتکول امین ندارد، هورمون های تیروئیدی هم مشکل دارد.

مشکلات فرد زال در آنزیم تیروزیناز است.

که در تولید فنیل آلانین و کتکول امین نقش دارد، از طرفی در تولید سروتونین و ملاتونین هم نقش دارد.
اولین کتکول امینی که تولید می شود، نوراپی‌نفرین است و نوراپی‌نفرین با S-آدنوزیل متیونین (رمز: سم) به اپی‌نفرین تبدیل می شود.

آلکاپتونوریا: این افراد ادرار و مفاصل سیاه رنگ دارند. در افراد آلکاپتونوریا، هموجنتیسیک اسید تجمع پیدا می‌کند. (هر جا هموژ شنیدی یاد آلکاپتونوریا بیفت).

یکی از چیزهایی که در تجزیه تیروزین تولید می شود، هموجنتیسیک اسید است که توسط آنزیم هموژنتیزات یک و دو اکسیداز تولید می شود.

تریپتوфан: متابولیتهای تریپتوфан، نیاسین و سروتونین و ملاتونین است. (رمز: تریپتوファン یه نیسام متابولیت داره ولی عشقه) پس برای ساخت این ها تریپتوفان نیاز داریم.

بیماری های مرتبط با آن، هارت ناپ است (چون عشق است) که مشکل در جذب تریپتوفان دارند. تریپتوفان باید به ۵ هیدروکسی تریپتوفان تبدیل و آن هم به سروتونین تبدیل شود. آنزیم ان، دوپا دکربوکسیلاز است. دوپا دکربوکسیلاز، سروتونین را در مسیر تریپتوفان و دوپامین را در مسیر فنیل آلانین تولید می کند. در هارت ناپ، سروتونین و تریپتوفان کم است.

شربت افرا: یک بیماری است که یکسری آمینو اسید ها در آن تجزیه نمی شوند در نتیجه به مقدار زیاد در ادرار دفع می شوند و ادرارشان مزه شکر سوخته می دهد. ایزولوسین، لوسین، والین (رمز: VERY LOVE) و ۲ آمینو اسید آلفا کتو اسید و

آلfa هیدروکسی اسید در ادرار در آنها دیده می شود. اینها آمینو اسید شاخه دار هستند پس یک فردی که شربت افرا دارد، بهتر است پروتئین نخورد چون پروتئین سرشار از آمینو اسید شاخه دار است.

۵- تبدیل نور اپی‌نفرین به اپی‌نفرین متبیونین لازمه (۲ بار)

متابولیسم سایر اسیدآمینه‌ها (فیلآلانین و تریپتوفان) (۱۳)
نکته- ۷۲ بار

۶- نقص در بیوسنتز تتراهیدروبیوتین اختلال در کاتابولیسم اسیدآمینه فنیل آلانین (۳ بار)

تیروزین

۷- توانایی تبدیل به تیروزین، ملانین و فومارات. (۳ بار)

۱- تیروزین تولید ملانین، دوپامین (با دخالت کوآنزیم تتراهیدروبیوتین) و تیروكسین، اپی‌نفرین (توسط یک متیل ترانسفراز از نور اپی‌نفرین سنتز می‌شود) و نور اپی‌نفرین (۸ بار)

۸- بیماری فنیل کتونوری نقص در کاتابولیسم فنیل آلانین (نقص در آنزیم فنیلalanin هیدروکسیلаз) (۳ بار)

۲- آلبینیسم، آلكاپتونوری (نقص در آنزیم هموجنتیسیک اسید اکسیداز) و فنول کتون اوری اختلال در تیروزین. (۱۸ بار)

۹- هیستامین از طریق واکنش دکربوکسیلاسیون از هیستیدین حاصل می‌شود (۲ بار)

۳- رنگدانه‌ی ملانین از تیروزین مشتق می‌شود / زالی آلبینیسم) نقص در آنزیم تیروزیناز (۵ بار)

تریپتوفان و سروتونین

فنیل آلانین

۱۰- ملاتونین، سروتونین و نیاسین از تریپتوفان مشتق می‌شوند (۵ بار)

۴- فنیل کتونوری pku (سه بار)

۱۱- سروتونین محصول آنزیم دوپادکربوکسیلاز / ضرورت کوآنزیم ترا هیدرو بیوتین در مسیر تولید آن / از نورون‌های امینوژنیک ازاد می‌شود (۴ بار)

جمع فنیل پیرووات منجر به عقب ماندگی می‌شود

اختلال در آنزیم دی هیدرو بیوتین ردوکتاز وجود دارد

۱۰- ملاتونین، سروتونین و نیاسین از تریپتوفان مشتق می‌شوند (۵ بار)

۱۱- سروتونین  محصول آنزیم دوپاکربوکسیلاز / ضروروت کوآنزیم تترا هیدرو بیوپتین در مسیر تولید آن / از نورون‌های امینوژنیک ازad می‌شود (۴ بار)

۱۲- متابولیت دفعی  هیدروکسی ایندول-۲- استات / بیماری‌هارت ناپ  کاهش سنتز سروتونین / بیماری‌هارت ناپ  کاهش سنتز سروتونین و تریپتوفان (۴ بار)

 بیماری شربت افرا

۱۳- بیماری شربت افرا  نقص در دکربوکسیلاسیون والین، لوسین و ایزولوسین و نقص ژنتیکی کمپلکس آلفا-کتواسید (۱۲ بار)

هموگلوبین(ساختار، سنتز، کتابولیسم)

هموگلوبین چهار زیر واحد دارد (دو جفت پلی پپتید):

هموگلوبین افراد بالغ، A1 است که ساختار آن $\alpha_2\beta_2$ است. در افراد بالغ هموگلوبین فرعی به نام A2 دارند.

هموگلوبین جنین (چون Fetus است)، F است که ساختار آن $\gamma_2\alpha_2$ است.

Hb S یا سیکل سل که در آن والین به جای گلوتامیک اسید در زنجیره بتا قرار گرفته .

در دیابتی‌ها چگونه می‌توانیم قند خون را در دراز مدت اندازه بگیریم؟ این افراد به صورت مداوم آزمایش هموگلوبین A1C می‌دهند. پس هموگلوبین A1C یا هموگلوبین گلیکوزیله (نرمال زیر ۵ درصد) را می‌سنجدند.

وسط گلوبولین گلوبول قرمز، هیستیدین قرار گرفته و قلیایی است و بافر فیزیولوژیک است و PH را تنظیم می‌کند.

هموگلوبین و فرم‌های آن: دو فرم دارد

R (RELAX) و در جوار یار است

T (TENSE) و خشن و دور از یار است) که یار ان اکسیژن است.

۲ و ۳ بیس فسفوگلیسرات در گلbul قرمز تولید می شود. اما این جا نمی گذارد هموگلوبین به فرم R درباید نمی گذارد RELAX شود و به اکسیژن وصل شود. هوای گرم و اسید هم میل را کم میکند پس کاهش PH و افزایش H^+ و همینطور کربن دی اکسید، میل را کم می کنند چون کربن دی اکسید عکس اکسیژن است و هر جا کربن دی اکسید زیاد شود، یار یا اکسیژن کم می شود.

کربن دی اکسید در خون به صورت بی کربنات در گردش است. منحنی اشباع هموگلوبین، میل هموگلوبین به اکسیژن را نشان می دهد. اکسیژن و هموگلوبین فقط سمت چپ تخت میخوابند و ریلکس می کنند). چه چیزی این دو را به سمت چپ هل می دهد یا هموگلوبین R را ثابت می کند و یا میل هموگلوبین به اکسیژن را زیاد میکند؟ اکسیژن و کربن دی اکسید زیاد (بارمه یاریار)، قلیایی بودن یا PH بالا و H⁻ کم، دمای پایین و معتدل، دو و سه بیس فسفوگلیسرات کم.

بر عکس این موارد یعنی PH پایین یا اسیدی، هموگلوبین را ثابت می کند.

هاپتو گلوبولین و هموپکسین اجازه نمی دهند هموگلوبین از کلیه دفع شود. (رمز: دو تا ه نمیزاره ه دفع بشه) دو پروتئین رشته ای: الاستین و کلاژن.

بیشترین ماده آلی استخوان، کلاژن نوع ۱ است. مشکل بیماری استخوان شکننده یا استئوژنزیس ایمپرفکتا چیست؟ چون استخوان شکننده و شل است پس نقص کلاژن دارد.

الاستین با دسموزین به هم متصل می شوند. (هر دو س دارند)

آمفیزم بیماری ریوی است که اسیدوز تنفسی می دهد و مشکل در آلفا یک آنتی تریپسین وجود دارد.

بیوسنتز و ساخت هم: هوگلوبین یا هم از سرین و سوکسینیل کوا (هندو س دارند) ساخته می شود. این دو با هم ترکیب می شوند و تبدیل به دلتا آمینو لوولینات (رمز: الا)، توسط آنزیم سازنده آن یعنی دلتا آمینولوولینات سنتتاز می شود. این آنزیم تنظیم کننده و مهم ترین آنزیم ساخت هم است. آنزیم دلتا آمینو لوولینات دهیداتاز دوتا آمینولوولینات را به هم وصل می کند. پس سرب چگونه منجر به کم خونی می شود؟ سرب این آنزیم را مهار می کند در نتیجه سنتز هم مهار می شود.

کاتابولیسم هم:

هموگلوبین دو جز دارد: ۱. پروتئین یا گلوبولینی که تجزیه می شود و ۲. هم که باید کاتابولیزه و تبدیل به بیلی روبین شود. برای تولید بیلی روبین، NADPH و اکسیژن نیاز داریم. بیلی روبین برای اینکه از خون به کبد باید باشد به گلوکورونات متصل شود و کنژوگه شود. پس تا قبل کبد، همه ای بیلی روبین ها غیر کنژوگه هستند و از بعد کبد، همگی کنژوگه می شوند. بیلی روبین از کبد به روده می ریزد و در روده به صورت اوروبیلینوژن قرار می گیرد. مقداری از آن هم در ادرار دفع می شود.

بیماری با مشکلات بیلی روبین غیر کنژوگه: ۱. کریگلر نجار ۲. کم خونی همولیتیک

بیماری با مشکلات بیلی روبین کونژوگه: ۱. جانسون ۲. انسدادی: مسیر صفرا با سنگ یا چیز دیگری مسدود شده و بیلی روبین کونژوگه نمی‌تواند به روده بیاید و به خون میریزد. پس در حالت انسدادی، هایپر بیلی روبینمی کنژوگه داریم و اوروبیلینوژن در ادرار نداریم؛ چون بیلی روبین نتوانسته به روده بیاید.

کلیگلر نجار: هایپر بیلی روبینمی غیر کونژوگه می‌دهد. تنظیم گلوکورونیل ترانسفراز که کنژوگاسیون انجام می‌دهد و گلوکورونیک اسید را به هم وصل می‌کند، نقص دارد.

کلائز

هموگلوبین و سایر پروتئین‌ها: (۱۱ نکته - ۲۹ بار)

۶- سندروم استخوان‌های شکننده (osteogenesis imperfect) مربوط به نقص در سنتز کلائز (۲ بار)

۱- افزایش اکسیژن و مونوکسید کربن باعث افزایش میل ترکیبی هموگلوبین می‌شود (۳ بار)

۷- اتصال زنجیره‌های کربوهیدرات به هیدروکسی لیزین در ساختمان کلائز (۲ بار)

۲- افزایش اکسیژن تسهیل در تشکیل ساختمان R هموگلوبین (۲ بار)

بیوسنتز هم

۸- امینو اسید گلایسن در سنتز هم، حلقه‌ی تریپتوفان و سرین نقش دارد (۵ بار)

۳- کاهش PH، کاهش فشار اکسیژن و اتصال CO₂ و افزایش غلظت ۲ و ۳ بیس فسفوگلیسیرات تبدیل فرم R به T هموگلوبین (۲ بار)

۹- آنزیم آمینو لوولینیک اسید سنتتاز آنزیم اصلی ساختار هم / در ساخت هم سوکسینیل کوا نیز نقش دارد (۲ بار)

۳- هموگلوبین F مربوط به دوران جنینی (۵ بار)

۱۰- جایگزینی والین به جای گلوتامات کم خونی داسی شکل (Hbs)

۴- هموپکسین به هم آزاد متصل می‌شود و مانع دفع کلیوی هم است (۲ بار)

۱۱- دی اکسید کربن غالباً بصورت بی‌کربنات در خون حمل می‌شود (۲ بار)

۵- ۲ و ۳ بیس فسفوگلیسیرات در طی گلیکولیز و با هدف آزاد شدن اکسیژن از هموگلوبین تولید می‌شود (۲ بار)

طبقه بندی آنزیم ها

آنزیم ها ۶ دسته دارند: اکسیدوردوکتاز، ترانسفراز، هیدرولاز، لیاز، ایزومراز، سنتتاز (پس از این همه خراب کردن باید بسازیم) پس آخرین، سنتتاز است.

۱. اکسیدوردوکتاز: احیا و ردوکتاز و اکسیداسیون انجام می‌دهد پس در آنزیم هایی که اسم دهیدروژناز یا ردوکتاز وجود دارد، کلاس یک است.

آنزیم هیدرو پروکسیداز ۲ مدل کاتالاز و پروکسیداز دارد که اینها هم جزء کلاس یک هستند.

2. ترانسفراز: انتقال را بر عهده دارد. اگر فسفر را ترانسفر کند به آن کیناز می‌گویند و اگر آمین را ترانسفر کند به آن ترانس آمیناز می‌گویند.

چیست؟ آلانین آمینوترانسفراز است.

و کینازها هم جزء دسته دو هستند AST

3. هیدرولاز: با اب هیدرولیز انجام می‌دهد. پروتئاز، لیپاز، فسفاتاز، پپتیداز، استراز جز کلاس ۳ هستند. پس گلوکز ۶ فسفاتاز کلاس ۳ است.

4. آلدولاز(رمز: آلچولاز- \rightarrow طبقه ۴): یعنی یک ایزومر را به یک ایزومر دیگر تبدیل می‌کند. مثلًا فرم آلدوزی را به فرم کتوزی تبدیل می‌کند یا مثلًا یک مولکول را به شماره بالاتر تبدیل می‌کند که به این کار موتاسیون یا جهش می‌گویند. پس وقتی دو فسفو گلیسرات به سه فسفو گلیسرات تبدیل شود، چون شکل حفظ شده و فقط شماره آن عوض شده، بنابراین ایزومراز می‌باشد و کلاس ۳ است.

کلسترول به پرگنولون راهم موتاز انجام می‌دهد.

5. ایزو آنزیم ها یا ایزو زیم ها دوقلو هستند از آنجایی که دوقلو ها از روی یک ژن ساخته شده‌اند و تفاوت آنها در تغییرات پس از تولد است، پس آنزیم ها هم از روی یک ژن هستند و یک واکنش یکسان انجام میدهند ولی در بعد از ترجمه متغیر هستند. پس ویژگی آنها با هم متفاوت است و K_m و PH و وزن و... ایزو آنزیم ها با هم متفاوت است. ایزو آنزیم ها در بافت های مختلفی کار می‌کنند.

6. سنتتاز: (ساختن پول می خواهد) تنها گروهی که ATP مصرف می‌کند گروه ۶ است. لیگاز در این گروه است (لیگیشن به معنی وصل شدن است پس سنتتاز است)

مثال: استیل کربوکسیلاز کربوکسیل را به استیل وصل می‌کند و چون وصل کننده است پس گروه ۶ است. پس اگر در سوالات واکنشی بود که ATP مصرف کرد، سنتتاز یا لیگاز جواب می‌شود.

آنژیمی NH_3 را گلوتامات داده و آن را به گلوتامین تبدیل کرده آن چیست؟ چون آنزیم وصل کننده است پس لیگاز است.

۱- ترانسفرازها (کینازها، ALT) طبقه‌ی ۲ آنزیمی (۷ بار)

۲- ایزومرازها کاتالیز تبدیل آلدولاز به کتوز یا ۱ و ۳ بیس فسفوگلیسیرات به ۲ و ۳ بیس فسفوگلیسیرات یا تبدیل کلسترون به پرگنولون (۴ بار)

۳- آنزیم استیل کوا کربوکسیلاز جزء لیگازها است (۲ بار)

معادلات کینتیک آنزیمها

معادله میکائیل- منتون: $V = \frac{V_{max} \times S}{K_m + S}$ سرعت است و K_m مقداری از سوبسترا است که سرعت واکنش را به نصف ماکزیمم می‌رساند.

فرمول:

$$v = v_{max} \times \frac{S}{K_m + S}$$

با میل رابطه عکس دارد. یعنی هر چه K_m یک آنزیم کمتر باشد، میل ترکیبی بیشتر است. فرض کنید یک آنزیم دو ایزوآنزیم دارد کدام یک از این ایزوآنزیم‌ها در غلظت کم فعال تر است؟ آنزیمی که میل ترکیبی بیشتری دارد و K_m کمتری دارد. با میل نسبت عکس دارد پس اگر غلظت سوبسترا را زیاد کنیم می‌توانیم میل ترکیبی را افزایش دهیم (هر چه یار زیادتر شود میل هم بیشتر می‌شود)

مسئله: اگر غلظت سوبسترا برابر با K_m باشد. سرعت اولیه چه درصدی از سرعت ماکزیمم است؟ فقط باید جایگذاری انجام دهیم.

$$V = V_{max} \times \frac{K_m}{K_m + K_m} = V_{max} / 2 = 50\%$$

در منحنی‌لاین-ویور، شبیه آن برابر با K_m/V_{max} است و محور X یا محور سوبسترا را در $1/K_m$ قطع می‌کند.

→ Km ۱- غلظتی از سوبسترا که سرعت واکنش را به نصف سرعت ماکزیمم می‌رساند. / هرچه km آنزیمی بالاتر باشد میل ترکیبی آنزیم نسبت به سوبسترا کمتر است. (۲۵ بار)

۲- ایزوآنزیم

● اشکال مختلف آنزیمی که واکنش‌های مشابه راه کاتالیز می‌کنند

● ایزواکتریک متفاوت دارند

● غلظت آن‌ها در بافت‌های مختلف متفاوت است

۳- الدولاز جزء لیازها است.

تنظیم فعالیت آنزیم‌ها و مهار کننده‌ها

عوامل مختلفی روی آنزیم‌ها اثر می‌گذارند:

۱. تنظیم آلستریک: روی آنزیم می‌نشیند و فعالیت آن را تغییر می‌دهد. ممکن است ظاهر آنزیم را نیز تغییر دهد و V_{max} و Km را تغییر می‌دهد.

چند واحد هستند و چون مانند تقلب برای آنزیم محسوب می‌شوند، از هیچ قانونی پیروی نمی‌کنند پس از میکائیل منتون پیروی نمی‌کنند.

۲. مهار کننده‌ها: ۱. تنظیمی ۲. برگشت‌پذیر ۳. برگشت‌ناپذیر:
الف. حشره کش‌های ارگانوفسفره (اصلاً امکان ندارد حشره‌ای که با حشره کش کشته شده زنده شود چون برگشت‌ناپذیر است و چون ارگانوفسفره است، آنزیم کولین استراز و سرین را مهار می‌کند)
ب. همینطور آسپرین: COX یا سیکلواکسیژناز را مهار می‌کند.

برگشت‌پذیر سه مدل دارد:

۱. رقابتی: مهار کننده شبیه سوبسترا است و با سوبسترا رقابت می‌کند تا جایش را در آنزیم پرکند پس هرچه غلظت سوبسترا زیاد شود احتمال برنده شدن آن در رقابت بیشتر است، پس مهار برداشته می‌شود.

KM را زیاد می‌کند و V_{max} ثابت می‌ماند اما V_{max} می‌شود اما مهار سوکسینات دهیدروژناز با مالونات یا اگزالواستان

۲. غیررقابتی: عکس رقابتی است و V_{max} می‌شود اما ثابت می‌ماند اما KM مانند EDTA

۳. نارقابتی: در نارقابتی همه چیز کم می‌شود از جمله V_{max} و Km . اینجا مهار کننده فقط به کمپلکس آنزیم سوبسترا وصل می‌شود پس اگر سوبسترا زیاد شود، بر عکس نوع اول مهار زیادتر می‌شود.

۴- افزایش غلظت سوبسترات آنزیم اثر کاهشی (۲ بار)

۵- km افزایش و v_{max} ثابت باقی می‌ماند (۱۱ بار)

۱- آنزیم‌ها آلوستریک ➡ عدم پیروی از معادله میکائیل- منتون / منحنی اثر غلظت سوبسترا بر سرعت واکنش ➡ سیگموئیدال / اثر تعاوی بین زیر واحدها / بیش از یک زیر واحد سوبسترا دارد/ می‌توانند V_{max} و km را تغییر دهند/ باعث تغییر شکل فضایی آنزیم می‌شوند (۴ بار)

۶- مهار کننده‌ی غیر رقابتی مثل (EDTA) ➡ اینجا km ثابت و v_{max} کاهش (۷ بار)

۲- ترکیبات ارگانو فسفره موجود در حشره کش‌ها ➡ غیرفعال کردن آنزیم استیل کولین استراز با مهار برگشت ناپذیر (با اتصال به سرین جایگاه فعال استیل کولین استراز، آن را غیرفعال می‌کند) (۳ بار)

۷- مهار کننده‌ی نارقابتی ➡ هم Km و هم V_{max} کاهش می‌دهد / فقط می‌تواند به کمپلکس آنزیم سوبسترا متصل شود (۵ بار)

مهار کننده‌ی رقابتی ➡

۸- PKU (سه بار)

۳- شباهت ساختمان مهار کننده با سوبسترا (۳ بار)

● کمبود آنزیم‌های فنیل الانین هیدروکسیلاز

۴- افزایش غلظت سوبسترات آنزیم اثر کاهشی (۲ بار)

● تتراهیدروبیوبوترين ردوکتاز

● تتراهیدروبیوبوترين سنتتاز

۵- km افزایش و v_{max} ثابت باقی می‌ماند (۱۱ بار)

آنژیم شناسی بالینی

قلب: سردسته آنها کراتین کیناز یا کراتین فسفوکیناز است که به آن CK و یا CPK می‌گویند. این آنزیم مخصوص عضله است و فرم CKMB در قلب مهم است.

LDH یا لاکتات دهیدروژناز در قلب و گلوبول قرمز (هر دو قرمز هستند) مهم است و در کم خونی همولیتیک و سکته قلبی بالا می‌رود.

۵ LDH فرم دارد. دوفرم مهم:

1. LDH1: چون قلب درجه یک است پس در سکته قلبی بالا می‌رود

2. LDH5: در هپاتیت بالا می‌رود.

فرق LDH با CKmb چیست؟ CKmb بلا فاصله بالا می‌رود و در واقع اولین آنزیمی است که بالا می‌رود و حدود ۳ تا ۴ روز هم بالا می‌ماند اما LDH دیرتر بالا می‌رود و طولانی‌تر (حدود دو هفته) بالا می‌ماند.

مریضی بعد از ۵ روز از علائم سکته مراجعه می‌کند در این زمان بهتر است LDH را اندازه بگیریم. اما اگر بلافاصله مراجعه کند بهتر است CKmb را اندازه بگیریم.

درمان سکته قلبی یا انفارکتوس قلبی، استرپتوكیناز و تروپونین است.

AST و ALT مخصوص طبقه دوم بودن پس در بیماری‌های کبدی بالا می‌روند.

ALK-P مربوط به صfra و مجاری صفراوی است ولی در بیماری‌های کبدی هم بالا می‌رود.

در پانکراتیت آمیلاز و لیپاز هم بالا می‌رود

در پروستات هم اسید فسفاتاز بالا می‌رود (P:AST)

آنژیم شناسی پالینی: (۷ نکته- ۳۴ بار)

۱- سکته قلبی ➡ افزایش سریع کراتین کینانز (ایزوآنژیم CK-MB) نسبت به سایر آنژیم‌ها در خون (افزایش متعاقب LDH و AST، تروپونین در زمان سکته قلبی) (۱۱ بار)

۲- انفارکتوس قلبی ➡ افزایش CK2، LDH1 / درمان استرپتوكیناز (۲ بار)

۳- تشخیص پانکراتیت حاد ➡ اندازه‌گیری فعالیت آمیلاز و لیپاز سرم (۸ بار)

۴- بسته شدن مجاری صفراوی ➡ افزایش آلکالاین فسفاتاز / علاوه بر آلکالاین فسفاتاز، الانین امینو ترانسفراز و اسپارتات آمینوترانسفراز ➡ ارزش تشخیصی در بیماری‌های کبدی (۶ بار)

۵- ایزوفرم آنژیم‌هایی که توسط یک ژن کد می‌شوند و اختلاف آن‌ها در تغییرات پس از ترجمه است (۲ بار)

۶- در بیماری‌های پروستات اسید فسفاتاز ارزش تشخیصی دارد (۲ بار)

۷- AST و ALT در بیماری‌های کبدی، افزایش، بیدام، کند (۴ بار)

اسیدهای چرب

اسید اولئیک ۱۸ کربن است و پیوند دوگانه روی کربن شماره ۹ دارد. همان اسید چرب امگا ۹ است.

استئاریک اسید ۱۸ کربن است و نقطه ذوب بالایی دارد و اسید ۱۸ کربن است و باعث تولید آراشیدونیک اسید می‌شود و پایین ترین نقطه ذوب را دارد و یک اسید چرب غیر اشباع است و جزو اسیدهای چرب ضروری به حساب می‌آید.

آلfa لینولئیک اسید و تیمنودونیک اسید و سروونیک اسید، اسیدهای چرب امگا ۳ هستند.

گاما لینولئیک اسید و لینولئیک اسیدو آراشیدونیک اسید جز اسیدهای چرب امگا ۶ محسوب می‌شوند. (آراشیدونیک = ۶ ش)

در مرور نقطه ذوب اسیدهای چرب یاد بگیر که هر چه تعداد پیوند دوگانه بیشتر باشد، نقطه ذوب کمتر است. حالا اگر هر دو، پیوند دوگانه برابر داشتند، تعداد کربن را می‌شماریم و هر کدام که تعداد کربن بالاتری داشته باشد نقطه ذوب بالاتری دارد.

اسید آراشیدونیک نقطه ذوب پایینی دارد و چهار پیوند دوگانه دارد و ۲۰ کربن است.

اگر فردی هضم و جذب چربی در بدن اش برای لاغری مختل شده باشد، احتمالاً کمبود لینولئیک اسید دارد.

اسیدهای چرب: (۶ نکته - ۲۶ بار)

۱- اسیدهای چرب امگا ۳ → آلفا لینولنیک اسید و اسید تیمنودونیک (۴ بار)

۲- اسیدهای چرب امگا ۶ → اسید آراشیدونیک اسید (پیش‌ساز ترکیبات التهابی) و اسید لینولئیک (LINOLEIC ACID) / اسید لینولئیک (غیر اشباع) (شش بار)

۳- لینولنیک اسید → اسید چرب ۱۸ کربنه / باعث تولید آراشیدونیک اسید / پایین ترین نقطه ذوب / جزء اسیدهای چرب ضروری (۸ بار)

۴- مقایسه نقطه ذوب اسیدهای چرب → هر چه تعداد پیوند دوگانه بیشتر: نقطه ذوب کمتر / در صورت برابری پیوند دوگانه → هر چه تعداد کربن بیشتر → نقطه ذوب بالاتر (۲ بار)

۵- اکسیداسیون اسید چرب ۱۶ کربن با پیوند دوگانه → تولید کمترین انرژی (۲ بار)

۶- اسید اراشیدونیک → نقطه ذوب پایین / دارای چهار پیوند دوگانه (پرروی کربن ۵ و ۸ و ۱۱ و ۱۴ و ۲۰ کربنه (۴ بار)

بتا اکسیداسیون اسیدهای چرب

بta اکسیداسیون فرایندی است که اسیدهای چرب در کربن بتا اکسید می‌شوند این فرآیند در میتوکندری است و اسیدهای چرب بلند زنجیر از سیتوپلاسم به داخل میتوکندری منتقل می‌شوند.

کارنتین که در بحث اکسیداسیون اسیدهای چرب است در صورت کمبود اثرات مخرب تری روی قلب دارد. پس کارنتین با قلب خیلی مرتبط است و اگر کارنتین کم باشد، منجر می شود که سلول ها از گلوکز استفاده کنند و تنظیم اکسیداسیون اسیدهای چرب توسط مالونیل کوا انجام می شود که کار آن عمل مهاری روی کارنتین پالمیتوئیل ترانسفراز ۱ است.

در بتا اکسیداسیون ها، کارنیتین و NAD نقش دارند. وقتی که تعداد کربن اسیدهای چرب فرد باشد، استیل کوا و یک مولکول پروپیونیل تولید می شود که محصول اختصاصی تر و مستقیم تر نسبت به استیل کوا است پس اگر تعداد کربن در اسیدهای چرب فرد باشد، محصول اختصاصی یا مستقیم پروپیونیل کوا است که به طور اختصاصی در کاتابولیسم اسیدهای چرب فرد کربن دخالت دارد.

به عنوان یک قانون باید بدانیم که هر چقدر تعداد کربن و پیوند دوگانه در اسید چرب بیشتر باشد، در اکسیداسیون هم انرژی تولیدی بیشتر است.

وقتی اسید چرب بیشتر از ۱۸ کربن داشته باشد، بتا اکسیداسیون در پراکسی زوم ها انجام می شود. اگر پراکسی زوم وجود نداشته باشد، فرد بیماری زولوگر می گیرد.

تفاوت اکسیداسیون اسید چرب در میتوکندری و پراکسی زوم، در مرحله ۳ بتا اکسیداسیون است.

الف) اکسیداسیون در زمانی که اسید چرب شاخه دار و منشعب باشد، وجود دارد مثلا اسیدهای چرب طویل در مغز به این صورت هستند.

اگر نقص در آلفا اکسیداسیون اسیدهای چرب شاخه دار مثل اسید فیتانیک رخ دهد، بیماری رفسام برای فرد رخ می دهد. پس اسید فیتانیک با بتا اکسیداسیون مصرف نمی شود بلکه در آلفا اکسیداسیون می تواند اسید شود.

از بتا اکسیداسیون یک اسید چرب $2n/2$ کربن، استیل کوا تولید می شود و در هر مرحله FADH₂ و NADH هم تولید می شود و به ازای هر استیل کوا، FADH₂ ۱۰ ATP و به ازای هر ۲.۵ ATP، در هر مرحله NADH ۱.۵ ATP حساب می شود.

وقتی حساب کردیم، در نهایت ۲ ATP کم می کنیم چون برای اضافه کردن استیل کوا در مرحله ۱، ۲ ATP مصرف شده بود پس آن دو را کم می کنیم.

بافت چربی: تجزیه قطرات چربی توسط لیپاز حساس به هورمون انجام می شود

۱- انتقال اسیدهای چرب بلند زنجیره‌ی از سیتوپلاسم به داخل میتوکندری (۱۲ بار)

۲- بیشترین اثر کمبودی آن بر روی قلب (۴ بار)

۳- کمبود اجبار سلول به استفاده از گلوکوز (۲ بار)

۴- مهار توسط مالونیل COA / مرحله تنظیمی بتا اکسیداسیون (شش بار)

۵- استیل کوا و پروپونیل کوا محصولنهایی بتا اکسیداسیون اسیدهای چرب فرد کربن (۵ بار)

۶- بیماری رفسام نقص در آلفا اکسیداسیون اسیدهای چرب / نقص در آلفا اکسیداسیون اسید فیتائیک بیماری رفسام (۴ بار)

۷- از اکسیداسیون اسیدهای چرب با کربن کمتر و پیوند دوگانه انرژی کمتری بدست می‌آید (۳ بار)

بیوسنتز اسیدهای چرب

استیل کوا پیش‌ساز بیوسنتز اسیدهای چرب طی واکنش سیترات لیاز است و استیل کوا به صورت سیترات از میتوکندری خارج می‌شود.

محل سنتز اسیدهای چرب در میتوکندری است و محل تجزیه آنها در سیتوزول است. همانطور که گفته شد سیترات مسیر بیوسنتز اسیدهای چرب را فعال می‌کند. آنزیم تنظیمی در بیوسنتز اسیدهای چرب، استیل کوا کربوکسیلاز است. مالونیل کوا هم تحت اثر استیل کوا کربوکسیلاز از استیل کوا ساخته می‌شود.

NADPH حاصل از مسیر پنتوز فسفات برای سنتز اسید چرب ضروری است. در بیماری‌هایی مثل G6PD ممکن است اختلال در مسیر پنتوز فسفات رخ دهد و در نتیجه NADPH ساخته نمی‌شود و در نتیجه در سنتز اسید چرب اختلال ایجاد می‌شود.

۱- سیترات  فعال شدن مسیر بیوسنتز اسیدهای چرب (۳ بار)

۲- استیل کوآنزیم A  پیش ساز بیوسنتز اسیدهای چرب طی واکنش سیترات لیاز (استیل کوآ بصورت سیترات از میتوکندری خارج می‌شود) (۶ بار)

۳- استیل کوآ کربوکسیلاز  تنظیم کننده سرعت سنتز اسید پالمیتیک (۸ بار)

کتون بادی ها

وقتی گرسنه هستیم یا در افراد دیابتی به ویژه دیابت نوع یک، اکسیداسیون اسیدهای چرب در کبد زیاد می‌شود که باعث تولید استیل کوآ اضافی نسبت به باقی موارد می‌شود. حالا کبد به خاطر نداشتن آنزیم سوکسینیل کواترانسفراز نمی‌تواند از کتون بادی هایی که ساخته، استفاده کند در نتیجه آنها را به بافت‌های دیگر می‌فرستد (مثل بافت مغز). مغز در شرایط گرسنگی طولانی مدت از استو استنات به عنوان سوخت استفاده می‌کند.

مثال کتون بادی: بتا هیدروکسی بوتیرات استون است، استو استیک اسید

بتا هیدروکسی بوتیرات و استو استیک اسید هم می‌توانند با آنزیم میتوکندریالی به هم تبدیل شوند.

پیش ساز کتون بادی ها، استیل کوآ است و آلانین هم تأمین کننده پیشساز این اجسام کتونی است. برای تولید این کتون بادی ها، آنزیم های HMG COA سنتاز و لیازو بتا هیدروکسی بوتیرات دهیدروژناز نقش دارد.

آنژیم HMG COA سنتتازی که گفته شد، مهمترین واسطه کلیدی در کتوژنر است. محصول نهایی HMG COA هم، استوات است.

فسفولیپیدها

انواع: ۱. فسفاتیدیل کولین یا لسیتین: که در ساختارش، لسیتین، کولین، فسفاتیک اسید داریم.

۲. پالمیتوئیل فسفاتیدیل کولین: فسفولیپید اصلی تشکیل دهنده سورفاکtant در ریه است. پس در کمبود آن سندروم زجر تنفسی یا RDS را داریم.

۳. در ساختار ایزو لسیتین یک بنیان آسیل کمتر داریم

4. برای ساختن سفالین، لسیتین و CTP لازم داریم. الكل موجود در ساختار سفالین، پلاسمالوژن و لسیتین و گلیسرول است.

5. در ساختار پلاسمالوژن پیوند اتری وجود دارد.

پلاسمالوژن، کاردیولیپین و اسفنگومیلین هر سه از جنس فسفولیپید هستند.

در ساختار کاردیولیپین ۳ مولکول گلیسرول و یک فسفات و یک اسید چرب وجود دارد و در غشای میتوکندری ها قرار می گیرد.

6. فسفاتیدیل سرین در آپاپتوز مثل کاردیولیپین نقش دارد.

انزیم های فسفولیپاز: فسفاتیدیل کولین اگر تحت اثر فسفولیپاز A قرار بگیرد، گلیسرول فسفات و اسید چرب می دهد و اگر که فسفولیپاز C روی فسفاتیدیل کولین اثر بگذارد، فسفوکولین تولید می شود.

فسفولیپیدها: (۴ نکته - ۲۱ بار)

۱- دی پالمیتئیل فسفاتیدیل کولین فسفولیپید اصلی تشکیل دهنده سورفاکтанت در ریه / وجود لسین در ساختار آن (۸ بار)

۲- ساختار پلاسمالوژن دارای پیوند اتری (۳ بار)

۳- کاردیولیپین وجود گلیسرول، فسفات و اسید چرب در ساختار آن / قرار گیری در غشای میتوکندری (۷ بار)

۴- کبد قادر به استفاده از اجسام کتونی نیست به علت فقدان آنزیم سوکسینیل CoA ترانسفراز (استواتستیل ترانسفراز) (۳ بار)

اسفنگولیپیدها

مولکول های لیپیدی هستند که در ساختارشان به جای گلیسرول، اسفنگوزین وجود دارد.

اسفنگوزین از پالمیتئیل کوا و آمینو اسید سرین ساخته می شود، سپس با اتصال به یک اسید چرب با یک پیوند استری، سرامید تولید می شود. حالا سرامید با فسفوکولین تولید اسفنگومیلین می کند و یا با قند ساده، سربروزیه تولید می کند که بنیان فسفاتی ندارد و اجزای تشکیل دهنده اش، اسید چرب و الكل آمین دار و اسفنگوزین و منو ساکارید است. حالا اگر سرامید با چند قند پیچیده مثل گالاكتوز و گلوکز ترکیب شود، گانگلوزیه تولید می شود که حاوی اسید سیالیک است.

سولفاتید نوعی گلیکولیپید است که دارای کربوهیدرات می باشد.

بیماری ها: ۱. آزیم اسفنگومیلیناز نقص دارد: بیماری نیمن پیک

۲. اگر نقص آزیم هگزو ز امینیدا ز وجود داشته باشد، بیماری تی ساکس وجود دارد.

در کل باید بدانیم بیماری های ذخیره های لیزو زومی ناشی از نقص در آزیم های متابولیزه کننده اسفنگولیپید است. پس بیماری های ذخیره لیزو زومی به خاطر نقص در آزیم های متابولیسمی کننده اسفنگولیپید به وجود می آید

گلوکوز یا گالاكتوز

اسفنگولیپیدها: (۸ نکته - ۶۳ بار)

اسفنگوزین

۱- اسفنگولیپیدها پیش ساز سرآمیدها (گلیکولیپید) هستند ترکیب اسفنگوزین با یک مولکول اسید چرب مثل فسفوکولین سرامید). (۴ بار)

۵- سولفاتید نوعی گلیکولیپید (۳ بار)

۲- اسفنگومیلین ها جزء اسفنگوفسفولیپیدها / دارای بنیان اسید، فسفات و کولین / اسید چرب + اسفنگوزین + فسفوکولین (۶ بار)

۶- بیماری نیمن پیک نقص در آزیم اسفنگومیلیناز (۵ بار)

۳- سربروزید (۵ بار)

شامل اسید چرب، الكل آمین دار، اسفنگوزین و یک نوع مونوساکارید است.

جدا کردن قسمت ساکاریدی سرآمید

۷- در ساختار سربروزیدها، گانگلوزیدها و اسفنگومیلین پیوند امیدی وجود دارد (۲ بار)

۴- ساختار گانگلیوزید (نوعی اسفنگولیپید) (۸ بار)

اسید سیالیک

گلوکوز یا گالاكتوز

ایکوزانوئیدها

وقتی فسفولیپاز A₂ روی فسفولیپیدها اثر می کند، اسید آراشیدونیک تولید می شود. حالا اگر اسید آراشیدونیک از مسیر سیکلواکسیژناز طی مسیر کند، ۳ محصول تولید می شود: پروستاگلاندین، پروستاسیکلین، ترومبوکسان. پس P-T-P محصول سیکلواکسیژناز از اسید آراشیدونیک است.

اگر اسید آراشیدونیک از مسیر لیپواکسیژناز طی کند، لیپوکسین ها و لوکوترين ها (دو تا ل) تولید می شوند.

نکته پر تکرار: NSAID یا داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی مثل آسپرین یا ایبوپروفن، مسیر سیکلواکسیژناز را مهار می کنند یعنی ساخت پروستاگلاندین و پروستاسیکلین و ترومبوکسان را کاهش می دهند در نتیجه خطر سکته قلبی هم کاهش می یابد.

ترومبوكسان از پلاکت ترشح می شود و باعث تجمع پلاکت می شود. لوکوترين هم با انقباض برون ش و حملات آسم، تولیدش تحریک می شود.

۱- فسفولیپاز A2 دخالت در سنتز پروستوگلندین (۲ بار)

۲- لکوتین از محصولات مسیر سیکلواکسیژنаз نیست (۲ بار)

۳- آسپرین و ایبوبروفن مهار مسیر سیکلواکسیژناز کاهش خطر سکته‌ی قلبی (۷ بار)

کلسترول

سوالات پر تکرار: واکنش محدود کننده سرعت در بیوسنتر کلسترول آنزیم HMG COA ردوکتاز است که توسط داروهای خانواده استاتین مثل آترواستاتین، رزواستاتین مهار می‌شود تا کلسترول خون کاهش یابد. البته هیدروکسی متیل گلوتاریل کوا هم در این واکنش موثر است.

سوال آزاد ۹۵: منشأ نمک‌های صفراوی از کلسترول است.

کلسترول: (۱ نکته- ۳۲ بار)

۱- واکنش محدود کننده سرعت در بیوسنتر کلسترول هیدروکسی متیل گلوتاریل کوا و موالونات و HMG کوا ردوکتاز (دارو استاتین، HMG- COA ردوکتاز را مهار می‌کند) (۲۱ بار)

لیپوپروتئین ها

به خاطر مقدار زیاد مولکول های آب گریز نمی‌توانند در خون حل شوند پس باید به کمک ذراتی به نام لیپوپروتئین در خون حمل شوند.

انواع لیپوپروتئین ها:

۱. **شیلومیکرون:** بلا فاصله بعد از غذا خوردن در خون زیاد می‌شود و در انتقال چربی های جذب شده در روده دخالت دارد چون محل ساخت آن جدار روده کوچک است. ایوبروتئین اصلی آن B48 است، البته C2 را هم دارد که برای تجزیه آن توسط فعال کردن لیپوپروتئین لیپاز کمک می‌کند. C2 اگر نقص داشته باشد، هایپرشیلوا میکرونی تیپ ۱ را داریم. غلظت بالایی از تری

گلیسیرید در شیلومیکرون وجود دارد برای همین سرم را به رنگ شیری در می آورد. (شیلو=شیری). نقص در APO-E باعث افزایش ذرات باقیمانده شیلومیکرون و VLDL می شود.

VLDL.2: چربی ساخته شده در کبد را به بافت چربی می برد. APO-E در شیلومیکرون و VLDL و کمی در HDL وجود دارد. در صورت تجزیه تری گلیسیریدی که در VLDL وجود دارد توسط لیپوپروتئین لیپاز، HDL تولید می شود.

LDL.3: محصول نهایی VLDL است و نوعی بتا لیپوپروتئین است و مقدار آن در خون ناشتا از بقیه لیپوپروتئین ها بیشتر است اما اگر فرد تازه غذا خورده باشد، شیلومیکرون افزایش می یابد. کلسترون را به جریان خون منتقل می کند و در نتیجه آترواسکلروز ایجاد می کند. LDL بد است و غنی از کلسترون آتروژنیک است و تصلب شرایین و بیماری قلبی به وجود می آورد.

بیشترین تری آسیل گلیسرون و کمترین پروتئین را دارد. نقص در گیرنده LDL باعث هایپرکلسترونلمی فامیلیال تیپ ۲ می شود. اگر نقص در APO-B100 باشد، باعث افزایش LDL و تصلب شرایین می شود.

HDL.4: در روده ساخته می شود و غنی از پروتئین و فاقد هر گونه APOA هم به مقدار زیاد دارد. در سطح خود-Lدارد که باعث استرفیکیشن کلسترون و تبدیل apo-a1 به HDL3 می شود و apo-a1 به HDL2 می شود. CAT، کلسترون بافت های محیطی را به کبد منتقل می کند و در نتیجه خوب است و در بیماری های قلبی نقش محافظتی دارد. کمبود APO-B100 باعث کاهش لیپوپروتئین های LDL، VLDL، IDL می شود.

۷- دارای بیشترین میزان تری آسیل گلیسرون و کمترین میزان پروتئین (۲ بار)

شیلومیکرون: (۱۳ نکته- ۵۲ بار)

۸- LDL در گردش خون به وجود می آید (۲ بار)

۱- افزایش در خون بلافاصله پس از مصرف غذا / در انتقال چربی های جذب شده از روده نقش داد (۴ بار)

۹- وجود تنها یک نوع آپولیپو پروتئین (۲ بار)

۲- سنتز در جدار روده / حاوی غلظت بالایی از تری گلیسیرید شیری شدن سرم / سنتز در جدار روده کوچک (۵ بار)

۱۰- نقص در APO B- 100 افزایش LDL و تصلب شرایین (۲ بار)

۳- متابولیسم APO B48 (آپولیپوتین اصلی) و APO C-II (سه بار)

۱۱- HDL (دوازده بار)

۴- نقص در E APO- افزایش ذرات باقی مانده شیلومیکرون (۴ بار)

۱۲- سنتز در روده / غنی از پروتئین / فاقد هرگونه آپولیپو پروتئین B درصد APO- A در آن زیاد است

۱۳- APO B100 لیگاند گیرنده LDL است و در IDL و VLDL نیز یافت می شود (۳بار)

۱۴- بیماری هیپرکلسترونی فامیلی APO B100 نقص در گیرنده LDL (دو بار)

LDL

۱۵- استرفیکیکاسیون کلسترون / در تبدیل HDL3 به HDL2 نقش دارد (۳ بار)

۱۶- نوعی بتا لیپو پروتئین (مقدارش در خون ناشتا از بقیه لیپو پروتئین ها بیشتر است) / محصول نهایی LDL (سه بار)

ساختار نوکلئوتیدها و اسیدهای نوکلئیک

اینوزین حدواسط کاتابولیسم آدنوزین است و باز آلى آن هیپوگزانتین است. آنالوگ هیپوگزانتین، آلوپورینول است. آدنوزین، گوانوزین و اینوزین و یوریدین نوکلئوزید هستند.

بازهای آلى پیریمیدینی: سیتوزین، یوراسیل، تیمین

تیمین: در ساختار خود متیل دارد و فاقد پنتوز نیست

بازهای آلى پورینی: آدنین، گوانین، هیپوگزانتین، گزانتین

:DNA انواع فرمهای

A.1: در شرایط از دست دادن آب و افزایش غلظت املاح نمکی تشکیل می شود. B.2: فراوان ترین نوع در انسان است. در شرایط فیزیولوژیک، ساختار DNA دو رشته ای در انسان است.

چرخش زنجیره آن هم در جهت ساعت و راستگرد است.

Z.3: چرخش زنجیره چپ گرد است از جمله خصوصیات DNA ها این است که افزایش متیلاسیون باعث کاهش رونویسی می شود و پیوند واحدهای نوکلئوتیدی متوالی از نوع فسفولیپیدی است و برای دناچوراسیون DNA با محتوای CG70 به دمای بالاتری نیاز داریم.

هیستونها: در ساختار نوکلئوزوم آمینو اسیدهای قلیایی با بار مثبت وجود دارند به طوری که دو دور DNA به دور ستونهای مرکزی پیچ و تاب می خورند.

انواع مختلفی از هیستون ها وجود دارد اما هیستون H1 در اتصال نوکلئوزوم ها به هم دیگر نقش دارد.

نکته مهم این است که برای تشکیل مجدد هسته ای نوکلئوزوم، وجود هیستون H1 ضرورتی ندارد.

استیلاسیون هیستون باعث فعال سازی کپی برداری ژنی می شود.

t-RNA: دارای نوکلئوتید های عجیب و غریب است. مثلاً سودوپورین و تیمین.

سودوپوریدین جز t-RNA است.

m-RNA پروکاریوتها محصول پردازش RNA ناهمگون هسته ای است.

Hn-RNA: در سیتوزول یافت نمی شود.

m-RNA یوکاریوتی پس از رونویسی هسته دچار یک سری تغییرات می شود:

1. یک مولکول متین گوانوزین تری فسفات به انتهای '5 اضافه می‌شود که باعث ایجاد کلاهک یا cap می‌شود که باعث محافظت و پایداری آن می‌شود.

2. قطعاتی از آدنیلات در انتهای مولکول اضافه می‌شوند که به آن دوم پلی A گفته می‌شود.

ساختار: ۱۰ نکته - ۲۹ بار

۱- نوکلئوزید آدنوزین، یوریدین، گوانوزین و اینوزین ۱ (۳ بار)

۲- اینوزین حド واسط کاتابولیسم آدنوزین / باز آلی هایپو گزانتین (۳ بار)

۳- گوانین و ادین باز آلی پورینی (۲ بار)

۴- مولکول B-DNA فراوانترین و پایدارترین شکل مولکول در بدن انسان / ساختار اصلی DNA دو رشته ای در شرایط فیزیولوژیک (۶ بار)

۵- باز آلی تیمین دارای گروه متیل در ساختار خود است / در ساختار خود فاقد پنتوز نیست (۳ بار)

۶- نقش انواع هیستون‌ها در تشکیل هسته‌ی نوکلئوزومی به غیر از H1 (چهاربار)

۷- ساختار M-RNA یا انتهای 5' بلک شده M-RNA (دوبار)

۸- hn RNA پروکاریوت محصول پردازش hn RNA / hn RNA در سیتوزول یافت نمی‌شود (۲ بار)

۹- ساختار TRNA نوکلئوتید غیرمعمول سودوپوریدین و تیمین (۲ بار)

۱۰- پیوند واحدهای نوکلئوتیدی متواالی فسفولیپیدی (۲ بار)

بیوسنتز و متابولیسم نوکلئوتید های پورینی و پیریمیدینی

بیوسنتز به روش دنوو: در حلقه پیریمیدین پیوند بین کربنیک اسید و آسپارتات و گلوتامین تشکیل می‌شود.

در بیوسنتز پورین‌ها، گلایسین و گلوتامین و کربن دی اکسید و آسپارتات نقش دارند.

۱ پیروفسفات (PRPP) شروع کننده بیوسنتز پورین هاست و مهم ترین آنزیم تنظیمی در مسیر متابولیسم اسیدهای نوکلئیک است و باعث افزایش بیوسنتز نوکلئوتیدهای پورینی می‌شود پس در هر دو مسیر پورینی و پیریمیدینی مشترک هست.

محصولات بازهای پورینی: هیپو گزانتین

محصولات نهایی متابولیسم پورین‌ها: گزانتین

در مسیر متابولیسم پورین‌ها به روش SALVAGE، اولین نوکلئوتیدی که در مسیر سنتز پورین‌ها تولید می‌شود، IMP است. سپسAMP از آن به وجود می‌آید.

آدنوزین دامیناز در تجزیه پورین ها نقش دارد و در افرادی که به بیماری SDID یا اینمی مرکب مبتلا هستند، نقص دارد.

دامیناسیون متیل سیتوزین باعث تشکیل یوراسیل می شود. محصولنهایی در کاتابولیسم پورین ها (AMP) در انسانها اسید اوریک است. وقتی آنزیم هیپوگزانتین گوانوزین فسفرریبوزیل ترانسفراز (HGPRT) نقص داشته باشد، فرد به بیماری لیش نیهان مبتلا می شود که با اسید اوریک می توان بیماری این افراد را تشخیص داد.

داروهای ضد فولات می توانند سنتز پورین را مهار کنند.

داروی آلوپورینول هم مهارکننده گزانتین اکسیداز است، برای جلوگیری از هایپر اوریسمی بیمارانی که سرطان دارند و از داروهای شیمی درمانی استفاده می کنند از آلوپورینول استفاده می کنیم.

بیوسنتز پیریمیدین ها: در سیتوزول سلول ها و با آنزیم کارباموئیل فسفات سنتاز ۲ انجام می شود. نوع ۱ این آنزیم در چرخه اوره نقش دارد.

DMP از پیریمیدین، در نتیجه متیلاسیون ساخته می شود.

هدف درمانی مهم در سرطان جلوگیری از این تبدیل است. داروی متوترکسات با مهار رقابتی دی هیدرو فولات ردوکتاز، اثر ضد توموری داردو بیوسنتز TMP را مهار می کند.

محصولنهایی کاتابولیسم نوکلئوتیدهای پیریمیدینی، بتا آلانین و بتا آمینو بوتیرات است.

بیشترین مقدار بتامینوبوتیرات از کاتابولیسم DNA وجود می آید.

محصولنهایی تجزیه بازتیمین، بتا آمینوبوتیریک اسید است.

اتصال پورین ها به قند از طریق ازت شماره ۹ انجام می شود.

۶- مهار کننده‌ی گزانتین اکسیداز (۲ بار)

۷- هدف از تجویز دارو جلوگیری از ایجاد هیبریوریسمی در بیماران سلطانی استفاده کننده از شیمی درمانی (۳ بار)

۸- حلقه‌ی پیریمیدین تشکیل پیوند بین کربنک اسید، آسپارتات و گلوتاامین در مسیر سنتز از نو (DENOV0) (پنج بار)

۹- کرباموئیل فسفات نقش در بیوسنتز اوره و نوکلئوتیدهای پیریمیدینی (۲ بار)

۱۰- محصول نهایی کاتابولیسم نوکلئوتیدهای پیریمیدین بتالانین و بتا-امینوایزو بوتیرات (۱۵ بار)

۱۱- اتصال پورین‌ها به قندها از طریق ازت شماره‌ی ۹ (۲ بار)

۱۲- د-آمیناسیون ۵- متیل سیتوزین تشکیل یوراسیل (۳ بار)

۱۳- مهار تولید dTmp هدف درمانی مهم در سرطان / نتیجه‌ی واکنش methylation dUmp (دو بار)

اسید اوریک

۱- هایپوگزانتین مشتق شده از بازهای پورینی (۲ بار)

۲- آدنین تنها باز آلی موجود در ساختمان DNA عامل کتوز ندارد / نقش گلایسن در سنتز آن (۲ بار)

۳- فسفوریبوزیل پیروفسفات سنتتاز (PRPP) شروع کننده‌ی بیوسنتز پورین‌ها/ مسیر سنتز پورین‌ها و پیریمیدین‌ها مشترکه (۶ بار)

۴- محصول نهایی متابولیسم پورین‌ها (AMP) در انسان (۶ بار)

۵- بیماری لش‌نیهان (خیلی بیماری خوبیه 😊) اندازه‌ی گیری اسید اوریک ارزش تشخیصی / نقش در آنزیم هیپوگزانتین-گوانین فسفوریبوزیل ترانسفراز (۸ بار)

داروی آلوپورینول

همانند سازی DNA

در فاز S صورت می‌گیرد . در یوکاریوت‌ها به صورت نیمه حفاظتی رخ می‌دهد. مسئول شناسایی مبدأ همانندسازی در باکتریهای است. مثلاً E-COLI DNA-A

-

در فرایند همانندسازی پریماز‌ها نقش سنتز کننده را دارد و نقش پلیمرازی دارد.

هليکاز :مارپیچ DNA را موقع همانندسازی بازی می‌کند . DNA-B در همانند سازی پروکاریوت هانقش هليکاز را دارد. تفاوت همانندسازی در یوکاریوت و پروکاریوت‌ها در تعداد نقاط شروع آنهاست. لاکتات، یون سدیم، یون آهن در همانند سازی باکتری نقش دارند.

همانندسازی باکتری‌ها نیاز به پریماز، لیگازها و توپووایزومراز‌ها دارد.

PROOF READING یکی از فعالیتهای DNA پلیمراز است که اگزونوکلئاز' ۳ به' ۵ انجام می‌دهد.

کلیه آنزیم‌های باکتریایی، DNA پلیمراز ۱ و ۲ و ۳ با خاصیت اگزونوکلئاز' ۳ به' ۵ دارند اما DNA لیگاز این خاصیت را ندارد.

DNA پلیمراز های پروکاریوئی 3 نوع هستند:

نوع ۱: برای برداشتن پرایمر از قطعات اوکازاکی به کار می‌رود.

نوع ۲: در ویرایش و ترمیم DNA نقش دارد

نوع ۳: مهم‌تر از بقیه است و نقش اصلی را در همانندسازی ایفا می‌کند.

انواع DNA پلیمراز های یوکاریوئی:

نوع آلفا: DNA پلیمراز اصلی هسته‌ای و فعالیت پریمازی دارد.

نوع بتا: در ترمیم نقش دارد.

نوع گاما: همانند سازی در میتوکندری انجام می‌دهد و در پروکاریوت‌ها است و در هسته یوکاریوئی کاری ندارد.

نوع دلتا: نقش اصلی همانند سازی کروموزوم در هسته‌های یوکاریوئی را برعهده دارد.

در همانند سازی یوکاریوت‌ها باعث افزایش سرعت و افزایش پایداری اتصال پلیمراز به PCNA می‌شود.

تلومراز از کوتاه شدن انتهای DNA طی همانند سازی جلوگیری می‌کند و در همانندسازی باکتری‌ها دخالت ندارد. نوعی ترانس کرپتاز معکوس است که الگوی RNA دارد. انتهای 3' از DNA را افزایش می‌دهد.

توپوايزومراز ۱: یکی از دو رشته را قطع می‌کند یعنی فعالیت اندونوکلئازی دارد و دوباره بعد از چرخاندن دو سر قطع شده، روی به هم، آنها را به هم وصل می‌کند یعنی فعالیت لیگازی هم دارد. این آنزیم سوپرکوبل های مثبت را با شکستن پیوندهای فسفودی استری مثل DNA ژیراز باکتری از بین می‌برد و به این ترتیب میزان ابر را تغییر می‌دهد.

توپوايزومراز ۲: هیدرولیز ATP را انجام می‌دهد و مارپیچ‌های اضافی در مولکول DNA را حذف می‌کند.

داروسیپرو فلوکساسین، افلوکساسین و نالیدیکسیک اسید می‌توانند ژیراز باکتری را مهار کنند

همانندسازی (۱۵ نکته - ۴۴ بار)

۱- توپوايزومراز II هیدرولیز ATP  حذف مارپیچهای اضافی در مولکول DNA (پنج بار)

۸- DNA پلیمراز  مسئول سنتز پرایمربها در همانند سازی یوکاریوتی آلفا (۳ بار)

۲- توپوايزومراز  (۸ بار)

دو خاصیت اندو نوکلئازی و لیگازی

توانایی تغییر میزان ابر DNA (از بین بردن ابرفنرهای سوپرکویل‌ها) مشتبه

باعث شکستن پیوند فسفودی استر

مثالش DNA ژیراز باکتری 

۹- جهت پلیمریزاسیون آنزیم DNA پلیمراز و RNA پلیمراز  از ۵' به ۳' (۲ بار)

۱۰- همانند سازی DNA باکتری  نیاز به پریمازها، لیگازها (اتصال قطعات اوکازاکی) و توپوايزومرازها است (۴ بار)

۱۱- هیستون H1 در ساختمان نوکلئوزوم وجود ندارد (۲ بار)

۳- dna A  مسئول شناسایی مبدأ همانند سازی در E.COLI (چهار بار)

۱۲- dna پلیمراز I برداشتمن پرایمرب از قطعات اوکازاکی انجام می‌دهد (۲ بار)

۴- پریمازها  نقش سنتز کنندهای پرایمرب در فرآیند همانند سازی DNA (سه بار)

۱۳- dna پلیمراز III نقش اصلی در همانند سازی

۵- نقش هلیکاز در همانند سازی پروکاریوت‌ها (۲ بار) 

۱۴- DNA پلیمراز گاما  نقش در همانند سازی میتوکندری و در هسته‌ی سلول یوکاریوتی نقشی نداره (۲ بار)

۶- DNA پلیمراز دلتا  همانند سازی کروموزوم در هسته‌ی سلول‌های یوکاریوتی (۳ بار)

۱۵- سیپروفلوکساسین  مهار توپوايزومراز (DNA لیگاز) (۲ بار)

RNA رونویسی

تشخیص شروع رونویسی با فاکتور سیگما است.

کنترل بیان ژن در پروکاریوت‌ها در مرحله شروع رونویسی است.

کدام آغاز رونویسی AUG است. کمپلکس 50s r-RNA در کمپلکس شروع رونویسی دخالتی ندارد.

در SPLICING، حذف اینtron‌ها و پیوند اگزون‌ها به کمک کمپلکس 50s r-RNA انجام می‌شود.

RNA پلیمراز‌ها فعالیت هلیکازی، پریمازی و توپوايزومرازی دارند.

کمبود روی باعث اختلال در عملکرد RNA پلیمراز می‌شود و در نتیجه کاهش رشد ایجاد می‌شود.

فاکتور رو در RNA پلیمراز پروکاریوتی، ختم رونویسی را انجام می‌دهد. ختم رونویسی با کدوم‌های UAG, UAA, UGA است.

RNA پلیمراز بتا، خاصیت رونویسی معکوس دارد و فعالیت کاتالیتیکی هم دارد.

داروی ریفامپین که در درمان سل استفاده می‌شود، RNA پلیمراز باکتری را مهار می‌کند و اریترومایسین در فرآیند ترجمه در پروکاریوتها جابجایی ریبوزوم را مهار می‌کند.

mRNA: دنباله پلی باعث افزایش پایداری آن می‌شود. دارای ساختمان '5 بلک شده است. RNA پلیمراز دو در سنتز آن نقش دارد.

SN-RNA باعث پردازش hn-RNA و تبدیل آن به mRNA می‌شود. در پردازش mRNA، متیلاسیون نداریم و متیلاسیون مربوط به DNA است.

t-RNA: محصول RNA پلیمراز ۳ است.

رونویسی RNA: (هفت نکته - ۲۳ بار)

۱- سنتز توسط RNA پلیمراز III (پنج بار) ➔ 5srRNA

۲- حذف اینtronها و پیوند اگزونها به RNA. SPLICING ➔ RNA Sn. RNA (پنج بار) هم با کمک

۳- فاکتور سیگما ➔ نقش تشخیص شروع رونویسی (۳ بار)

۴- فاکتور رو (p) ➔ ختم رونویسی پروکاریوت‌ها (۴ بار)

۵- mRNA (شش بار) ➔

mRNA دنباله پلی a ➔ پایداری Poly (a) tail

۶- دارای ساختمان cap با انتهای 5' بلک شده

۷- Rna پلیمراز II در سنتز آن نقش دارد

۸- هلیکاز مستول جداسازی دو رشته‌ی dna به منظور رونویسی است (۳ بار)

نقش در پردازش hn RNA و تبدیل آن به Sn RNA ➔ (سه بار) mRNA

بیو سنتز پروتئین

یک آمینواسید ممکن است چندتا t-RNA و کدون داشته باشد.

باز لرزان یا وابل باز آلی در انتهای یک آنتی کدون است. کد آغازین شروع ترجمه، AUG است و اولین آمینواسید، فوراسیل متیونین است و کلاً برای بیوسنتز پروتئین‌ها در یوکاریوت‌ها، mRNA و GTP و ریبوزوم مورد نیاز است.

شناسایی کدون و فعال کردن آمینواسید با t-RNA است. آمینواسید t-RNA سنتتاز، انزیم مرحله اول سنتز پروتئین است که آمینواسید صحیح را انتخاب می‌کند.

EIF3 مسئول جدا نگه داشتن واحدهای بزرگ و کوچک ریبوزوم است.

در مرحله طویل سازی باید بدانیم که قرار دادن آمینو اسید A در جایگاه t-RNA ریبوزومی، توسط EFTU انجام می شود.

نقش آنزیم ترانس لوکاز، اتصال پپتیدیل A به t-RNA از جایگاه P است که این کار را در پروکاریوتها، EFG انجام می دهد.

مهار جابجایی در فرایند پروتئین سازی پروکاریوت ها توسط EFTS انجام می شود.

سم دیفتري، فاکتور طویل کننده دو را مهار می کند که در نتیجه با مهار ترجمه، سنتز پروتئین مهار می شود.

داروي کلامفنيکل سنتز پروتئين را در يوکاريوت و پروکاريوت ها با مهار پپتیديل ترانسفراز مهار می کند و جابجايي ريبوزوم را در فرآيند ترجمه پروکاريوتی مهار می کند.

جنتا مایسین مهار ترجمه را انجام می دهد. تتراسایکلین هم روی واحد CS ریبوزوم اثر می گذارد.

یورومایسین هم شبیه اثر سیکلوهگزامید در ترجمه يوکاريوت ها عمل می کند یعنی مهار کننده قوی سنتز پروتئین به صورت آنالوگ آمینواسیل t-RNA است.

بیوسنتز پروتئین: (۹ نکته - ۱۳ بار)

۱- شناسایی کدون آغاز کننده امینواسیدها در mRNA / محصول RNA پلیمراز III است (۵ بار)

۲- بیوسنتز پروتئین ها در يوکاريوتها نیاز به mRNA، ریبوزوم و MG- GTP (دو بار)

۳- اریترومایسین مهار جا به جای ریبوزوم در فرآیند ترجمه در پروکاریوتها (۲ بار)

۴- جنتامایسین عملکرد ترجمه را مختلف می کند (۲ بار)

پپتیديل ترانسفراز در سلول های پروکاریوتی و يوکاريوتی / اثر کلامفنيکل بر پروکاریوت همانند اثر سیکلوهگزامید بر يوکاريوت ها (۷ بار)

۵- آمینواسید TRNA سنتاز آنزیم مرحله اول سنتز پروتئین/انتخاب نوع اسید امینه صیح (۳ بار)

مهار سنتز پروتئین يوکاريوتها (Eef- 2II) (۶ بار)

۶- کلائزن تیپ ۱ مهمترین ماده ای آلی بافت استخوان (۲ بار)

جهش و آسیب و ترمیم DNA

جهش ناهمگون: اگر باز الی پورینی جای خودش را به پیریمیدینی بدهد یا برعکس آن

جهش همگون: اگر هر دو بار الی که جابجا شده اند از یک نوع باشند یعنی هر دو پورینی باشند یا پیریمیدینی

در تصحیح همانندسازی یا PROOF READING، فعالیت ۳' به ۱۵' اگزونوکلئازی DNA پلیمراز داریم.

Silent mutation: موتاسیون نقطه‌ای در جایگاه سوم کدون است به نحوی که تغییری در آمینواسید کد شده اتفاق نیفتد. اگر در اثر اشتباه در مقابل تیمین، سیتوزین قرار بگیرد، در صورت عدم ترمیم جهش mismatch به وجود می‌آید.

بیماری:

در آنی داسی شکل موتاسیون missense داریم.

در فیروز کیستیک نقص در کانال‌های غشایی کلر داریم.

در گزرودرما پیگمنتوزوم اختلال ترمیم آسیب داریم.

در سلطان سرویکال که ناشی از HPV است، افزایش تخریب پروتئین P53 را داریم.

همانندسازی ژنوم در مرحله S است و تقسیم سلولی در مرحله M چرخه سلولی است.

جهش در اگزوزن‌ها باعث تغییر ساختار پروتئین می‌شود. گلیکوزیلاز یک باز را در مولکول RNA آسیب‌دیده بر می‌دارد و در آسیب ناشی از دامیناسیون، ترمیم با مکانیسم برداشت باز است.

جهش، آسیب و ترمیم DNA: (دو نکته- ۵ بار)

۱- تصحیح همانندسازی (PROOF READING) فعالیت ۳' به ۱۵' اگزونوکلئازی DNA پلیمراز (۲ بار)

۲- تقسیم سلولی مرحله M چرخه سلولی / همانندسازی ژنوم مرحله S (سه بار)

کلیات هورمون‌های هیپوتالاموس و هیپوفیز و کورتیکوئید

جنس هورمونها :

1. پپتیدی

2. گلیکوپروتئین: هورمون جنسی نیست پس استروئیدی نیست و یک گلیکوپروتئین است. LH, TSH, FSH گلیکوپروتئین هستند.

3. استروئیدی: هورمونهای جنسی مثل تستوسترون و استروژن و کورتیکوئیدها مثل کورتیزول و آندrostرون

4. آمینو اسیدی: از تیروزین ساخته شده اند مثل کاتکول امین‌ها و هورمون‌های تیروئیدی.

گیرنده:

یکسری هورمون ها چربی دوست هستند و از غشای لیپیدی رد می شوند و گیرنده آنها در سیتوپلاسم و هسته است. مثل استروئیدها

هورمون های تیرونئیدی هم چون مهم هستند، گیرنده شان در هسته است.

الدسترون و کورتیزول، استروئیدی هستند و گیرنده شان در سیتوپلاسم می باشد.

پروژسترون، جنسی و استروئیدی است پس گیرنده داخل سیتوپلاسم می باشد.

هورمون های پروتئینی مثل LH و FSH، گیرنده شان روی غشا می باشد.

گیرنده های غشایی یکسری فعالیت آنژیمی دارند. از جمله:

1. گیرنده انسولین و سه فاکتور رشد خاص، (اپیدرمی، رشد مشتق از پلاکت، رشد شبه انسولینی) تیروزین کیناز می باشند.
گیرنده انسولین اتو فسفریلاسیون انجام می دهد.

2. هورمون رشد پرولاکتین و لپتین، جک دارند.

3. گوانیلات سیکلаз، GTP را به CGMP تبدیل می کند تا پیامبر ثانویه ایجاد شود. نیتریک اکسید یا NO و فاکتور ناتریورتیک دهلیزی یا ANF از پیامبر ثانویه CGMP استفاده می کنند.

4. یک سری ها با گیرنده ای وابسته به prG کار می کنند مثل GS که آدنیلات سیکلаз را فعال می کند و یا CAMP حلقوی می سازد که پیامبر ثانویه است.

هورمون های هیپوفیز، گلوکاگون و اپی نفرین همگی از CAMP استفاده می کنند. پس TSH یا هورمون رشد با CAMP کار می کنند.

اپی نفرین هم با GprCAMP کار می کند.

که با DAG و IP3 کار می کند (اینوزیتول تری فسفات و دی آسیل گلیسرول) که هردو اثرشان در جهت افزایش کلسیم است.

هورمونها:

هیپوتالاموسی و هیپوفیزی: هیپوتالاموس کنترل کننده هیپوفیز است. پس هورمون هایی که ترشح می کند، بیشترشان قسمت قدامی هیپوفیز را کنترل می کنند.

هورمون های هیپوفیز قدامی: GH یا هورمون رشد، پرولاکتین.

هormون های هیپوفیز خلفی: که مستقیم توسط هیپوتالاموس تولید و به هیپوفیز خلفی می آیند ، اکسی توسمین و adh یا هورمون ضد ادراری یا وازوپرسین (کار ان: مسئول نگهداری آب و تنظیم آب بدن است). رئین اژیوتانسین به ان کمک می کنند .

کورتیکوئیدها: در هیپوفیز تحت تاثیر هیپوتالاموس ماده ای به نام pOMC ساخته می شود که خودش ۴ ماده تولید می کند:

MSH.1: در پیگماناتاسیون نقش دارد (رمز = مش = رنگ مو = پیگماناتاسیون)

ACTH.2: به آدرنال می آید و کورتیزول ترشح می کند و کورتیزول، قند خون را زیاد می کند. از طرفی نوراپی نفرین را به اپی نفرین تبدیل می کند و چون قند خون را زیاد می کند، پس همه ذخایر بدن از جمله پروتئین، چربی و ... را می سوزاند تا قند تولید کند و از طرف دیگر پروتئین سازی را منع می کند .

تجزیه پروتئین و آمینو اسید را زیاد می کند و گلوکونثروزنز و ساخت قند را افزایش می دهد، پس آنزیم فسفرانول پیروات کیناز را زیاد می کند، لیپولیز را در تنہ زیاد می کند.

بیماری : ۱. کوشینگ : پرکاری آدرنال که کورتیزول را زیاد می کند ۲. ادیسون: کم کاری آدرنال که کورتیزول کم می شود.

3. اندورفین

LPH.4

آلدوسترون سدیم و آب را جذب و پتابسیم را دفع می کند و در فشار خون بالا هم نقش دارد. پتا سیم بالا و فشار خون پایین، آلدوسترون را تحریک می کند.

به غیر از کورتیزول، هرمون رشد و اپی نفرین هم قندخون را زیاد می کنند.

۴- گیرندهای داخل سلولی (۱۵ بار)

- تیروکسین
- پروگسترون
- الدسترون
- کلسیتونین
- کورتیزول

فصل ۱۱ هورمون ها: (۹ نکته - ۴۴ بار)

۱- تیروکسین (۷ بار)

دارای پروتئین حامل مخصوص در پلاسما

رسپتور در هسته سلول / تغییر بیان ژن

فعالیت تیروزین کینازی ندارد

در صورت عدم وجود هورمون اتصال به توالی HRE

۵- گیرندهای هورمون های پروتئینی (FSH، LH و انسولین) غشای سلول (۳ بار)

۶- مولکول NO تحریک گوانیلات سیکلаз / پیتید مشتق از دهلیز (ANF) خاصیت گوانیلات سیکلаз (۵ بار)

۷- مکانیسم توسیط جک- استات (۲ بار)

۸- مهار کننده دوپامین (۲ بار)

۹- ساختار گلیکوپروتئینی (مثل TSH ، LH) (پنج بار)

۱۰- گیرندهای انسولین (یا شبه انسولین) فعالیت تیروزین کینازی (القاعاتوفسفیریلاسیون) (۸ بار)

هormون های تیروئیدی، کلسیمی، انسولین و گلوکاگون، جنسی و فلکی

هورمون های تیروئیدی تحت تاثیر ساختمان های بالاتر یعنی TRH و TSH تحریک و ترشح می شوند.

(T=THREE=3)، TRH آمینو اسید دارد.

در حالت طبیعی T3 و T4 با یک فیدبک منفی از TRH و TSH کنترل می شوند. یعنی اگر T3 و T4 کم شود، TRH و زیادمی شود بلعکس.

بیماری هاشیمیتو: بیماری ایمنی است که ضد تیروپرواکسیداز آنتی بادی ساخته می شود. پس تیروئید کم کار می شود چون یک هورمون کم می شود. هاشیمیتو نوعی بیماری کم کاری تیروئید اولیه است.

بهترین آزمایش در بیماری های تیروئیدی، TSH است.

یکسری از داروها تیروپرواکسیداز را غیر فعال می کنند که به آنها تیواوره می گویند که نمی گذارد ید از تیروزین جدا شود.

هورمون های تنظیم کننده کلسیم: 1. کلسی تونین 2. پاراتورمون 3. کلسیتیریول یا VIT-D.

کار هورمون یک و دو عکس هم است یعنی پاراتورمون، کلسیم خون را زیاد می کند و فسفر را کم می کند پس دفع فسفر را با آنزیم آلفا 1 هیدروکسیلаз در کلیه زیاد می کند. از طرفی جذب کلسیم گوارشی از روده را با ویتامین D زیاد می کند.

هورمون انسولین و گلوکاگون: گلوکاگون از آلفای پانکراس و انسولین از سلولهای بتای پانکراس تولید می شود. این دو در همه اعمال عکس هم هستند یعنی انسولین قند خون را پایین می آورد و گلوکر را کم می کند پس ذخیره را زیاد می کند پس در سیری، انسولین زیاد می شود. کورتیزول عکس انسولین است و قند خون را زیاد می کندو ذخایر آن را می سوزاند پس انسولین مخالف با کورتیزول و گلوکاگون است و گلیکولیز و گلیکوژن را زیاد می کند یعنی گلوکر را می سوزاند و از طرف دیگر گلیکوژن را فعال می کند و گلوکونئوژن و گلیکوژنولیز را کم می کند پس هگزو کیناز، فسفوفروکتو کیناز و پیروات کیناز و گلیکوژن فسفریلاز را فعال می کند، از طرفی کربوکسیلاز را مهار می کند، ساخت لیپید را زیاد می کند و از طرفی لیپولیز و لیپاز حساس به هورمون را مهار می کند.

گلوکاگون، گلوکونئوژن و گلیکوژنولیز را فعال می کند و گلیکولیز را مهار می کند تا قند خون زیاد شود در این شرایط اوره خون هم زیاد می شود چون ساخت وساز زیاد می شود.

قندخون با GLUT4 وارد سلول ها می شود، GLUT4 مختص عضله و انسولین و دیابت است و GLUT2 مختص بتای پانکراس و بافت های غیر وابسته به انسولین مثل مغزو گلبول قرمز و هر جایی غیر از عضله است.

هورمون های جنسی: آندروژن به نوع مردانه و استروژن به نوع زنانه آن گویند.

آروماتاز روی تستسترون اثر می گذارد و آن را به استروژن تبدیل می کند. استروژن: استروژن، بتا استرادیول، استروژن

پس این سه تا از تستسترون با آنزیم آروماتاز ساخته می شوند.

پیش ساز تستسترون پرگنولون است و پیش ساز پرگنولون، کلسترول است.

فعال ترین فرم آندروژن، دی هیدرو تستسترون یا DHT است که با ۵آلفا ردوکتاز ساخته می شود.

در حاملگی استروژن و پروژسترون زیاد می شود پس LH و FSH را مهار می کند. LH و FSH را مهار می کند.

هرمون های فلکی: مربوط به فئوکروموسیتوم هستند که در بیماریهایی که فشار خون بالا یا مقاوم دارند، زیاد می شوند. مشکل آنها مدولای مرکز آدرنال است که اپی نفرین می سازد و در نتیجه بزرگ و هایپرتروفی شده و بیش از حد اپی نفرین می سازد و فشار خون بالا می رود. در این افراد متانفرین کتکول امین و VMA (وانیل مندلیک اسید در ادرار وارد می شود) زیاد می شود.

هرمون های هیپوپalamوسی و هیپوفیزی: (۵ نکته - ۲۰ بار)

هرمون تیروئیدی: (۲ نکته - ۷ بار)

۱- هرموون اکسی توسمین ترشح از لوب خلفی هیپوپلاموس- هیپوفیز / یک نوناپتید است (۳ بار)

۱- پرکاری تیروئید افزایش، T3 افزایش، T4 افزایش، TSH کاهش (۲ بار)

۲- هرموون وازوپرسین مسئول نگهداری آب بدن (۲ بار)

۳- بیماری هاشیماتو کم کاری غده تیروئید نقص در تیروپراکسیداز / ارزش تشخیص TSH در کم کاری تیروئید است (۵ بار)

هرمون های کورتیکوئیدی

۴- بیماری کوشینگ اختلال در ترشح کورتیزول (پرکاری ادرنال) (۴ بار)

هرمون تنظیم کننده کلسیم: (۱ نکته - ۳ بار)

۵- کورتیزول (۴ بار)

محرك ACTH

۶- عملکرد کاتابولیسم اسیدهای آمینه در عضلات، گلوکونئونز در کبد و لیپولیز در بافت چربی، کاهش سنتز پروتئین توسط کبد

انسولین و گلوكاجن: (۳ نکته - ۲۸ بار)

۷- بیماری آدیسون (نارسایی اولیه آدرنال) کاهش ترشح کورتیزول کاهش سدیم (۷ بار)

۱- انسولین (۲۳ بار)

افزايش ورود قند به عضله اسکلتی (توسط گیرنده GLUT4)

تبدیل گلوکوز به گلیکوژن (گلیکوژن) در کبد / افزایش فعالیت گلیکوژن فسفریلاز

کاهش لیپاز حساس به هورمون و تولید اجسام کتونی (استیل کوا کربوکسیلاز را فعال می کند)

مهار گلوکونئوژن و پیروات کربوکسیلاز

تحریک گلوکو کیناز و فسفوفروکتو کیناز

گلوکان

۱- استریول سنتر توسط تخدمان (۲ بار)

۲- بتا استرادیول مخصوص آروماته شدن تستسرون / تحریک FSH (هفت بار)

۳- پروگننلول پیش ساز پروژسترون، کورتیزول و الدسترون است (۳ بار)

۴- ۵ آلفا ردوکتاز تستسرون را به دی هیدرو تستسرون تبدیل می کند (بیشترین فعالیت اندرودئن) (۴ بار)

۵- اینهیبین ترشح FSH را مخار می کند (۲ بار)

۲- افزایش فعالیت گلیکوژن فسفریلاز (۲ بار)

۳- تحریک گلوکونئوژن و مهار گلیکوژن (۳ بار)

ورود قند به سلول

افزايش ورود قند به عضله اسکلتی (پنج بار)

انتقال گلوکز به سلول های بتای پانکراس (یک بار)

ویتامین ها

B1: تیامین-کوانزیم آن تیامین پیروفسفات یا TPP است. درسه چرخه گلیکولیز، کربس، پنتوز فسفات فعال است. پس از آنزیمهای پیروات دهیدروژناز، آلفا کتو گلوتارات دهیدروژناز و کوانزیم ترنس کتولاز فعالیت دارد.

بیماری: بری بری- سندروم ورنیکه کورساکوف

B2: ریوفلاوین-FAD و FMN مربوط به آن هست. (هر سه ف دارند)

B3: نیاسین-کوانزیم ان، NADH و NADPH هستند. اگر در سوالات دهیدروژناز مثل لاکتات دهیدروژناز وجود داشت و قطعاً پاسخ نیاسین است. یادته تریپتوفان یه نیسام متابولیت داشت که ن اول آن، نیاسین بود، پس پیش ساز نیاسین، تریپتوفان است.

بیماری: پلاگر که مشکل در لاکتات دهیدروژناز و فسفات دهیدروژناز و پیروات دهیدروژناز دارد.

B5: کوفاکتور آن پنتاتونیک اسید است که در کوانزیم ا قرار دارد و گروه آسیل را جابجا میکند.

B6: پیروکسین- کوفاکتور آن پیریدوکسال فسفات یا PLP است که در ترانس آمیناسیون می باشد و آمین را منتقل می کند (مثلاً جایی که اگزالواسرات به آسپارتات تبدیل می شود) و گلیکوژن فسفریلاز نیز هست.

هر جا سرطان دیدی B6 را بزن چون B6 در ایجاد سرطان های وابسته به هورمون تیروئیدی و استروئیدی نقش دارد.

B7: بیوتین که در قرص های رشد مو و ناخن وجود دارد این ویتامین در واکنشهای کربوکسیلاسیون نقش دارد مثل آسیل کوا کربوکسیلاز است که استیل کوا را با جابجا کردن یک کربن به مالونیل کوا تبدیل می کند پس آنزیمی که کربن دی اکسید یا کربوکسیل را حمل می کند، B7 است.

B9: اسید فولیک- کوانزیم آن تتراهیدروفولات است. در کم خونی، آهن و اسید فولیک می دهیم پس اگر اسید فولیک کم شود کم خونی همولیتیک ایجاد میشود. اسیدفولیک در تبدیل سرین به گلایسین با کمک B6 نقش دارد.

B6: سنتز نوکلئوتید ها موثر است.

B12: کوبالامین که در ساختارش کبالت وجود دارد. کوبالامین در معده ساخته می شود و برای جذب نیاز به فاکتور داخلی دارد پس اگر فاکتور داخلی یا B12 کم شود، کم خونی مگالوبلاستیک ایجاد می شود و باید مตیل مالونیک را اندازه بگیریم. پس متیل مالونیک را در سوالات دیدی، B12 رو انتخاب کن.

A1: رتینال بیشترین فرمی از ویتامین است که مربوط به بینایی می باشد.

2. رتینوئیک اسید فرمی از آن است که در تنظیم بیان ژن نقش دارد.

C: اسکوربیک اسید در جذب آهن نقش دارد (با قرص آهن آب پرتقال بخور) در سنتز کلازن کمک می کند. (رمز: COLAGEN) اولش C دارد) او پرولین را به هیدروکسی پرولین تبدیل می کند. در استخوان وجود دارد پس ویتامین C در استخوان سازی هم با آنزیم هیدروکسیلاز کمک می کند.

بیماری: اسکوروی که خونریزی لثه می دهد و نقص سنتز کلازن وجود دارد و مشکل اصلی در ویتامین C است.

D: فرم فعال دارد

1. ۲۵ دی هیدروکسی ویتامین یا ۱۰۵ هیدروکسی کله کلسیفرول یا کلسیتریول

2. بیشترین فرم در خون ۲۵ هیدروکسی کلسیفرول است

در کلیه آلفا هیدروکسیلاز، کلسیفرول را به کلسیتریول تبدیل می کند و فرم فعال آن ایجاد می شود.

پاراتورمون فعالیت ویتامین D را زیاد میکند که در واقع در جذب و دفع کلسیم اثر می گذارد.

در درمان بیماری های مربوط به استخوان مثل راشیتیسم و استئومالاسی و نرمی استخوان، ویتامین D تجویز می کنیم.

E: ویتامین توکوفرول. (D که یا DEKA محلول در چربی است)

مهمنترین آنتی اکسیدان بدن به خصوص در گلبول قرمز است. اگر ویتامین E نداشته باشیم، لیز گلبول قرمز یا انمی همولیتیک به وجود می آید، چون کار اکسیدان برداشتن رادیکال های آزاد است.

۱. فیلوكینون ۲. متابکینون - در گاماکربوکسیلاسیون نقش دارد

ویتامین‌ها و کوآنزیم‌ها: ۱۳ نکته ۸۵ بار

تیامین پیروفسفات (TPP)

۶- در دکربوکسیلاسیون اکسیداتیو و کوآنزیم ترانس کتوالاز نقش دارد (۴ بار)

۱- رتینوئیک اسید (فرمی از ویتامین A) ➔ تنظیم بیان ژن‌ها (۲ بار)

۷- کمبود ➔ اختلال متابولیسم کربوهیدرات‌ها / بیماری بری بری (۵ بار)

۲- ساخت ویتامین D (سیزده بار)

آلفا-هیدروکسیلاز ➔ میتوکندری کلیه ➔ تبدیل کلسیفرول به کلیسترون می‌شود

۸- نیاسین B3 (هشت بار)

۲۵- هیدروکسیلاز ➔ موجب سنتز فرم فعال ویتامین D در کبد

صرف زردی تخم مرغ ➔ سبب کاهش نیاسین می‌شود

۱، ۲۵ دی هیدروکسی کوله کلسیفرول

کمبود ➔ سندروم پلاگر / باعث اختلال در لاكتات دهیدروژناز، گلیسیریل الدید فسفات دهیدروژناز و پیروات دهیدروژناز (کلا آنژیمهای دهیدروژناز)

۲۵- هیدروکسی کوله کلسیفرول ➔ عمدترين شکل موجود در گردش خون

Nadph فرم کوانزیمی B3 هستش

تریپتوفان در سنتز دخیل است

۳- توکوفرول ➔ مهمترین ویتامین محلول در چربی با خاصیت آنتی اکسیدانی (۳ بار)

۹- پیردوکسین (B6) (سیزده بار)

۴- کمبود ویتامین E ➔ همولیز (۲ بار)

پیردوکسال فسفات (PLP) از آن مشتق می‌شود

در بیوسنتز حلقه هم نقش دارد

۵- گاما کربوکسیلاسیون ➔ نیاز به ویتامین K (متاکینون) (هشت بار)

کوفاکتور آنژیم گلیکوژن فسفریلاز

تبدیل فنیل الانین به تیروزین

کمبود آن می‌تواند باعث ایجاد سرطان‌های وابسته به هورمون استرئوئیدی شود

برای ارزیابی کمبود B12 اندازه‌گیری اسید متیل مالونیک مهم است

برای تبدیل اگزالو استات به آسپارتات لازم است

در ساختارش کمالت وجود دارد

جذب روده‌ای اهن را افزایش می‌دهد

۱۲- اسید پانتوتئیک در ساختمان کوآنزیم A نقش دارد

پیردوکسال فسفات (در انتقال گروه امین نقش دارد)

۱۳- بیوتین ➔ نقش در واکنش‌های کربوکسیلاسیون / کوآنزیم استیل کوا کربوکسیلاز (۵ بار)

۱۰- اسید فولیک (B9) (هفده بار)

فرم کوآنزیم آن ناقل واحدهای تک کرینه است

در ساخت نوکلئوتید نقش دارد

کمبود ➔ آنمی مگالوبلاستیک همراه با نوروپاتی و نقص لوله‌ی عصبی در جنین

فرم فعال آن باعث تبدیل بوراسیل به تیمین می‌شود

متوتروکسات ➔ داروی ضد سرطان ➔ اختلال در متابولیسم فولیک اسید و مهار تثرا هیدروفولات ردوکتاز (از سنتز نوکلئوتید TMP جلوگیری می‌کند)

فولیک اسید به همراه B6 در تبدیل سرین به گلیسین نقش دارد

۱- تبدیل پرولین به هیدروکسی پرولین در سنتز کلائز (۳ بار)

۱۱- کوبالامین (B12) (هفت بار)

کمبود ➔ کم‌خونی مگالوبلاستیک

ویتامین C: (دو نکته ۷ بار)

۲- کوآنزیم هیدروکسیلازها (۴ بار)

فاکتور داخلی برای جذب روده‌ای به این ویتامین نیاز دارد

مواد معدنی

در مس، گلوبولین از نوع سرولوپلاسمین است که نوعی آلفا ۲ گلوبولین است.

بیماری مربوط به مس: ویلسون که مشکل در ساخت سرولوپلاسمین وجود دارد.

مس با ویتامین C کار می کند و کمبود آن مانند کمبود ویتامین C، اختلال کلائز و استخوان سازی می دهد.

آهن: فرم ذخیره‌ای آن فریتین است پس در کم خونی فقر آهن، فریتین کم می شود که نقش ترانسفر کردن آهن را دارد. سرولوپلاسمین فرم Fe^{3+} را به Fe^{2+} تبدیل می کند.

همراه با ویتامین A و بتاکاروتن، نوعی آنتی اکسیدان محسوب می شود.

روی: کوفاکتور کربنیک انیدراز است و کربنیک انیدراز در گلبول قرمز نقش دارد.

مواد معدنی: (۴ نکته - ۱۵ بار)

۱- مس (۳ بار)

به همراه ویتامین C در سنتز نوراپینفرین و اپینفرین
دخلات می کن

کمبود آن سبب اختلال در سنتز کلائز می شود

اختلال در سنتز کلائز (آنزیم لیزیل اکسیداز)

۲- بیماری ویلسون (۷ بار)

کاهش سرولوپلاسمین (جزء گلوبولین‌های $\infty 2$) خون / نقش
 Fe^{3+} به Fe^{2+} سرولوپلاسمین در تبدیل

ناشی از اختلال در متابولیسم مس.

۳- فریتین نقش آهن ذخیره‌ای / کاهش در کم خونی فقر آهن (۲ بار)

۴- کوفاکتور کربنیک انیدراز +Zn²⁺ (سه بار)

